UNIVERSITE PAUL SABATIER - TOULOUSE

UNITES MEDICALES

ANNEE 1971 N° 187

LES CARDIOPATHIES GRAVES DU PREMIER MOIS DE LA VIE

(à propos de 136 observations)

THESE

Pour le Doctorat en Médecine

Présentée et soutenue publiquement en Octobre 1971

PAR

Henri PACZUSZYNSKI

Membres du Jury :

MM.	SOREL R.	*Président*
	CALAZEL P.	
	ENJALBERT A.	
	REGNIER C.	*Assesseurs*
	DALOUS A.	
	ROCHICCIOLI P.	*Suppléant*

1971

IMPRIMERIE « LA TYPO-LINO »
14, Rue Cujas, 14
TOULOUSE

LES CARDIOPATHIES GRAVES DU PREMIER MOIS DE LA VIE

(a propos de 136 observations)

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITE PAUL SABATIER - TOULOUSE

UNITES MEDICALES

ANNEE 1971 N° 187

LES CARDIOPATHIES GRAVES DU PREMIER MOIS DE LA VIE

(à propos de 136 observations)

THESE

Pour le Doctorat en Médecine

Présentée et soutenue publiquement en Octobre 1971

PAR

Henri PACZUSZYNSKI

Interne des Hôpitaux

Membres du Jury :

MM. SOREL R. — *Président*

CALAZEL P.

ENJALBERT A.

REGNIER C. — *Assesseurs*

DALOUS A.

ROCHICCIOLI P. — *Suppléant*

1971

IMPRIMERIE « LA TYPO-LINO »

14, Rue Cujas, 14

TOULOUSE

UNIVERSITE PAUL SABATIER

TABLEAU DU PERSONNEL

Président de l'Université	MM.	LARENG
1er Vice-Président		MATHIS
Directeur de l'Unité de Sciences Méd. Toul.-Purpan		MONNIER
Directeur de l'Unité de Sciences Méd. Toul-Rangueil		ENJALBERT

DOYENS HONORAIRES

MM.	LAZORTHES	CALVET.
	GORCE.	BRUSTIER.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM.	VALLOIS.	BUGNARD.	CALMETTES.
	TAPIE.	VINCENT.	THOMAS
	DELAS.	MOREL.	LAGROT.
	RISER.	BOUISSET.	DULUCQ

PROFESSEURS

Cliniq. Médic. et Cardiolog.	MM.	DARDENNE.
Clinique Médicale Sud		GADRAT.
Clinique Chirurgicale		FICAT
Cliniq. Chirurg. A et Gynécol.		POULHES.
Clinique Chirugicale B et du Cancer		GRIMOUD.
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédique		PASQUIE.
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologique		RIEUNAU.
Cliniq. de Chir. Cardio-Vasc.		ENJALBERT.
Cliniq. des Mal. cut. et syph.		BAZEX
Clin. des Mal. des Voies urin.		LHEZ.
Cliniq. des Mal. infectieuses.		ARMENGAUD M.
Clinique des Maladies Infantiles et Puériculture		SOREL.
Cliniq. Méd. de la Prem. Enf.		BARDIER.
Clinique de Neuro-chirurgie		LAZORTHES.
Cliniq. Neurolg. et Psychia.		GERAUD.
Clinique Obstétricale		PONTONNIER.
Clin. Odonto-Stomatologique.		CADENAT.
Clinique Ophtalmologique.		N.....
Clinique O. R. L. et Chirurgie Maxillo-Faciale		CALVET.
Clin. de Pneumo-Phtisiologie.		DELAUDE.
Clinique Rhumatologique		RUFFIE, René.
Accouch. et Obstét. sociale		MONROZIES
Anatomie		BASTIDE
Anatomie Pathologique		FABRE, Jacques.
Anesthésie et réanimation		LARENG Louis
Bactériologie et Virologie.		ENJALBERT, Mme
Biophysique Médicale A		AUVERGNAT.
Biophysique Médicale B		BRU.
Chimie Biologique		VALDIGUIE, Paul.
Electro-Radiologie		MARQUES.
Embryologie Générale.		BROUSSY, Jean.
Hématologie		RUFFIE, Jacques.
Histologie		BIMES.
Hydrologie Thérap. et Climat.		N...
Cardiologie clinique expérim.		N...
Hygiène et Médecine Sociale.		MONNIER.
Immunologie		DUCOS.
Médec. Lég. et Méd. du Trav.		PLANQUES.
Pathologie Chirurgicale		DAMBRIN.
Path. Gén. et Méd. Expérim.		SENDRAIL.
Pathologie Médicale		RIBAUT.
Physiologie		LAPORTE, Yves
Physiologie Appliquée et Pharmacologie		BAISSET.
Sémiologie et Clinique Médicale		LAPORTE, Jacques
Thérapeutique		DARNAUD

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie Pathologique	MM.	BOUISSOU.
Histologie et Embryologie		GUILHEM.
Biochimie Médicale		DOUSTE-BLAZY.
Histologie et Embryologie		PLANEL
Oto-Rhino-Laryngologie		CLAUX.
Pathologie Médicale		BOULARD.
Physiologie		MONTASTRUC.
Physiologie		BESSOU
Physique Médicale		COMMANAY
Pneumo-Phtisiologie		MIGUERES.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique	MM.	FABRE, Jean
Bactériologie, Parasitologie, Virologie		LARENG Mme M.E
Biochimie Médicale		VALDIGUIE, Pierre
Chirurgie Générale		GEDEON.
		SARRAZIN.
Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire	MM.	ESCHAPASSE.
Electro-Radiologie		PONS.
Electro-Radiologie		ROULLEAU.
Médecine générale et thérapeutique		BOLLINELLI
Ophtalmologie		DEODATI.
Pédiatrie		DALOUS.
Neuro-Chirurgie		ESPAGNO, Jacques
Médecine Générale et Thérapeutique		SUC.
Pédiatrie		REGNIER.
Médecine Générale		RIBET.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Carcinologie		ESTRADE.
Médecine générale et thérapeutique		BES.
Pathologie Expérimentale		GLEIZES.
Médecine Générale		ARLET, Jacques.
Dermatologie, Vénéréologie		DUPRE
Thérapeutique		DENARD
Physiologie		GERAL J.-P.
Cardiologie		BONHOURE
Thér., Réan. méd., Rééduc. font. et Hydr.		SALVADOR M.
Radiologie		COMBES Pierre
Pneumo-Phtisiologie		ALBAREDE J.-L.
Pédiatrie génétique médicale.		ROCHICCIOLI P.
Chirurgie générale		ESCAT Jean
		COSTAGLIOLA
Orthop., Traum., Chir. Plast. et Reconstr.		UTHEZA Guy
Urologie		PONTONNIER P.
Histol., Embryol., Cytogénét.		SOLEILHAVOUP J.
Biophysique		GUIRAUD Robert
Physiologie		PAGES Bernard
Parasitologie		LARROUY
Im. Hémat. Mal. du Sang.		BIERME Robert
Anatomie et organogénèse.		JUSKIEWENSKI S.
Médecine interne		FEDOU.
Médecine générale		RASCOL

AGREGES

Médecine Générale	MM.	CALAZEL.
		LE TALLEC.
Chirurgie Générale		GAUBERT.
Médecine Légale		GREZES-RUEFF.
Neurologie et Psychiatrie.		GAYRAL.
Ophtalmologie		BEC.

AGREGES LIBRES

Chirurgie Générale	MM.	SOUQUET.
Pathologie Chirurgicale		DIEULAFE.
Obstétrique		ESPAGNO, Guy.

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE

Psychiatrie		M. LABOUCARIE.

Secrétaire général de l'Université : M. PRINEAU J.-P.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats
(Délibération en date du 12 mai 1891)

A MES PARENTS

Qui ont consenti à tant de sacrifices, en témoignage de toute mon affection.

A MA FEMME

Avec toute ma tendresse.

A MES ENFANTS

A la memoire de notre Maitre

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. BARDIER

A NOTRE PRESIDENT DE THESE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR RAYMOND SOREL

Professeur de Clinique Médicale et Infantile et de Puériculture

Médecin des Hôpitaux

Officier de la Légion d'Honneur

En acceptant d'être Président de notre Jury, vous nous faites un très grand honneur et une immense joie; nous n'oublierons pas le chaleureux accueil que vous nous avez réservé dans l'Equipe Pédiatrique que vous avez fondée. Soyez assuré de notre profonde reconnaissance.

A NOTRE JURY DE THESE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR Pierre CALAZEL

Professeur de Cardiologie Clinique et Expérimentale

Médecin des Hôpitaux

Vous nous avez encouragé dans l'élaboration de ce travail; vous nous avez appris les finesses de la cardiologie clinique et hémodynamique dans un climat studieux, réfléchi et toujours très cordial. Nous sommes fiers et heureux d'être membre de votre brillante équipe.

MONSIEUR LE PROFESSEUR Andre ENJALBERT

Professeur de Clinique Chirurgie Cardio-vasculaire

Chirurgien des Hôpitaux

Directeur de l'U.E.R. des Sciences Médicales de Toulouse-Rangueil

Votre enseignement clair, méthodique et précis, votre droiture furent pour nous un exemple. Vous nous avez accepté au sein de votre équipe médico-chirurgicale. Vos encouragements ont été pour nous une aide précieuse.

MONSIEUR LE PROFESSEUR Claude REGNIER

Professeur de Pédiatrie
Médecin des Hôpitaux

Nous savons apprécier votre dynamisme et votre dévouement. Nous n'avons pas eu l'honneur d'être votre interne, mais nous sommes heureux de devenir votre collaborateur. Nous vous remercions de la confiance que vous nous portez.

MONSIEUR LE PROFESSEUR Antoine DALOUS

Professeur de Pédiatrie
Médecin des Hôpitaux

Vous nous avez donné le goût du travail dans la cordialité et l'amour des petits malades. Le passage dans votre Service nous a humainement marqué.

MONSIEUR LE PROFESSEUR Pierre ROCHICCIOLI

M.C.A. de Pédiatrie Génétique Médicale
Médecin des Hôpitaux

Votre simplicité et votre amabilité nous ont particulièrement touché.

A MES MAITRES DE LA FACULTE, ET PARTICULIEREMENT :

MONSIEUR LE DOCTEUR J. MARTINEZ

Depuis plusieurs années, vous notre guide; à votre talent d'admirable pédiatre et cardiologue, vous alliez des qualités humaines qui méritent toute notre estime. Nous vous remercions cordialement de toute d'aide et de la patience dont vous avez fait preuve à notre égard dans la direction de ce travail.

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. PUEL

C'est en ami que nous vous dédions ce travail; puissent vos efforts améliorer le sort de nos petits cardiaques.

MONSIEUR LE PROFESSEUR J.-P. BOUNHOURE

Dont nous apprécions tout le talent.

A MES AINES PEDIATRES :

Ph. BARTHE

J. GHISOLFI

P. BOYER

E. SOREL

J.-P. CARRIERE

A MES CAMARADES D'INTERNAT

A TOUS MES AMIS

INTRODUCTION

Dans le cadre de la pathologie néo-natale, les cardiopathies congénitales tiennent une place de choix par leur fréquence et leur gravité :

— Un nouveau-né sur 100, en moyenne, est atteint de malformation cardiaque;

— 50 à 70 % des enfants atteints de cardiopathie décèdent en moins d'un an;

— 20 à 33 % décèdent en moins de 1 mois.

Durant l'année 1970, 21 enfants cardiaques sur 140 âgés de moins de 15 jours ont été hospitalisés dans le Service des Soins Intensifs (service des Maladies de la première enfance du Centre hospitalier universitaire de Toulouse).

Ces chiffres sont suffisamment éloquents pour justifier la description d'un cadre qui intéresse à la fois le pédiatre et le cardiologue.

On conçoit aisément que ces affections parlent au cours de cette période, quand on sait les extraordinaires bouleversements que va présenter l'appareil cardiopulmoniare lors du passage de la vie fœtale à la vie extra-utérine.

Si, autrefois, ces enfants étaient voués à leur sort, c'est-à-dire le décès inévitable par « désintérêt », ignorance ou impuissance, il en est tout autrement à l'heure actuelle où cette pathologie est un sujet d'actualité : les angiocardiographies et vérifications anatomiques ont permis de décrire parfaitement le ou les vices anatomiques. Les données physiopathologiques ont incité à dépasser le stade médical pour gagner le stade chirurgical, et les audaces des chirurgiens ont été jusqu'à proposer

un traitement, curatif parfois, préventif le plus souvent, qui crée un nouveau vice anatomique mais pallie aux troubles physiopathologiques et permet ainsi de passer le cap autrefois désespéré. Il n'empêche que le pronostic demeure redoutable.

Nous avons voulu donner notre expérience par l'étude de 136 dossiers de nouveaux-nés, âgés de moins de 1 mois, hospitalisés dans le Service de notre Maître regretté, Monsieur le Professeur BARDIER, entre les années 1965 et 1970 incluses.

Sur ce nombre :

— 80 ont été explorés dans le Service d'exploration cardiovasculaire de Monsieur le Professeur CALAZEL;
— 35 ont été opérés par l'équipe chirurgicale du Professeur ENJALBERT;
— 14 sont vivants;
— 96 ont été vérifiés par autopsie.

PLAN D'ETUDE

I. — GENERALITES :

a) physiopathologie

b) données statistiques

c) mode d'expression clinique, radiologique, électrique et biologique;

d) moyens diagnostiques hémodynamiques et angiocardiographiques.

2. — LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.

3. — ETUDE ANALYTIQUE des principales cardiopathies graves du premier mois de la vie.

A. — *Cardiopathies avec asystolie :*

1. - transposition des gros vaisseaux complète ou partielle (V.D.D.S.);

2. - Hypoplasie du cœur gauche;

3. - Coarctation aortique;

4. - Les shunts gauche-droite :

- ◆ canal artériel malin
- ◆ C.I.A., C.I.V., C.I.A.V.
- ◆ R.V.P.A.
- ◆ tronc commun
- ◆ ventricule unique.

B. — *Cardiopathies avec anoxie :*

1. - Atrésie pulmonaire à S.I.V.I.
2. - Triade grave
3. - Tétralogie de Fallot.
4. - Atrésie tricuspidienne

C. — *Cardiopathies exceptionnelles.*

4. — Etude synthetique ou l'approche diagnostique.

5. — Indications therapeutiques.

6. — Conclusion.

PHYSIOPATHOLOGIE

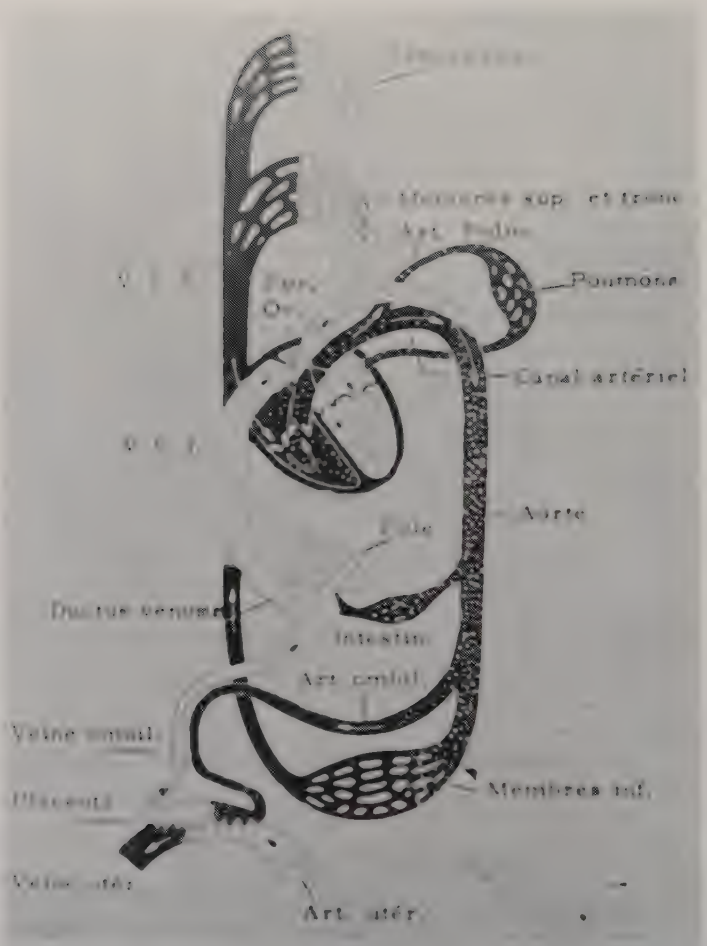
La période néo-natale se caractérise, sur le plan hémodynamique, par le brusque passage de la circulation fœto-maternelle à la circulation extra-utérine, impliquant d'importants bouleversements dont on peut présumer le retentissement sur les aspects physiologiques et cliniques au cours des malformations congénitales. Les modifications ne se comprennent que si l'on connaît les caractéristiques de la vie fœtale à l'approche du terme, ce qui guidera notre plan :

— la physiologie cardiopulmonaire fœtale,
— la physiologie néonatale chez l'enfant normal,
— la physiologie néonatale au cours des cardiopathies congénitales.

I. — PHYSIOLOGIE CARDIOPULMONAIRE FŒTALE

A. — Le systeme circulatoire du fœtus :

Ce système consiste en deux pompes qui font circuler le sang dans un circuit placentaire à basse résistance, et dans un circuit pulmonaire à résistance élevée. Ce dernier circuit se trouve pratiquement exclu à cause de 2 shunts : le foramen ovale (F.O.), clapet qui ne permet le passage que dans le sens droite-gauche, et le canal artériel (C.A.), qui fait communiquer massivement l'aorte et l'AP; son calibre est sensiblement le même que celui de l'aorte, amenant une égalisation de pression dans les deux vaisseaux (cliché n° 1).



Organisation générale de la circulation fœtale.

Zones blanches : sang oxygéné, saturé.
Zones noires : sang très désaturé.
Zones pointillées : sang partiellement désaturé.

(Adapté de Saling, 1966).

Le schéma de la circulation, que l'on suit sur la figure ci-jointe, peut se résumer ainsi : la veine ombilicale apporte du sang richement oxygéné, la plus grande partie gagne directement l'OG par le F.O. (la pression dans l'OD est supérieure à la pression auriculaire gauche), comme l'ont montré les angiographies de LIND et WEGELIUS; une faible partie seulement atteint le V.D.

Le sang de la V.C.S. (qui draine le cou, la tête et les membres supérieurs), pénètre dans l'OD et massivement dans le VD; une faible partie rejoint l'OG.

On note, par conséquent, la présence de deux courants veineux physiologiques V.C.I. → OD →OG et V.C.S. → OD → VD.

Quant au système veineux pulmonaire, il est très peu développé, le poumon n'étant pas fonctionnel.

Le V.G. et le V.D. éjecteront du sang inégalement saturé. Du V.D. part l'AP; le poumon étant peu irrigué, l'A.P. se déversera dans l'aorte descendante par l'intermédiaire du C.A. béant; une partie irrigue la région inférieure du corps et retourne au cœur par la V.C.I.; le reste est destiné au placenta par les artères ombilicales, pour y être oxygéné.

Le V.G. éjecte son contenu dans l'aorte ascendante; bien oxygéné, le sang est destiné à la partie haute du corps, notamment le cerveau. Une faible quantité rejoint l'aorte descendante.

En résumé, la circulation fœtale comporte deux courants :

— V. ombilicales → VCI → OD → OG → VG → Ao ascendante → cerveau
(c'est le circuit bien oxygéné).

— V.C.S. → OD → VD → AP → CA → Aorte descendante → placenta.
(ce circuit est désaturé).

B. — LE POUMON FŒTAL :

Il constitue un bloc compact dans lequel les alvéoles

sont collabées et non fonctionnelles; les vaisseaux pelotonnés sur eux-mêmes, à la lumière virtuelle, et à la paroi épaisse, créent une résistance supérieure à la résistance systémique et expliquent le shunt droite-gauche au niveau du C.A.

II. — PHYSIOLOGIE NEONATALE CHEZ L'ENFANT NORMAL

Brusquement, au moment de la naissance, ce schéma est bouleversé par l'intervention de deux facteurs essentiels :

— suppression de la circulation placentaire

— et aération des poumons.

1) *La suppression de la circulation placentaire,* par *ligature du cordon ombilical,* élimine un circuit à faible résistance et crée une brusque hyperpression artérielle systémique, qui équivaut à un obstacle à l'éjection du VG; ce pénomène hémodynamique est transitoire et bien toléré.

2) *L'aération du poumon est extrêmement brutale;* dès le premier cri, les alvéoles se déplissent, le lit vasculaire s'ouvre, et deux conséquences surgissent :

a) La chute des résistances vasculaires pulmonaires par effondrement de la tension artériolaire et élévation de la saturation en oxygène dont le rôle vasodilatateur est connu. Cette chute des résistances vasculaires pulmonaires se passe en deux temps :

— l'un rapide mais discret, en 2 à 3 jours, amenant les résistances pulmonaires à un niveau légèrement inférieur à celui des résistances périphériques; ce phénomène est lié à la levée de la vasoconstriction.

— puis, baisse lente et progressive mais profonde, qui dure 7 à 10 jours; la pression pulmonaire devient très nettement inférieure à la pression aortique. Ce

phénomène est d'ordre anatomique : la média s'est amincie, la lumière artériolaire s'est élargie. Le type « fœtal » a laissé la place au type « adulte ».

b) La fermeture des shunts physiologiques :

1.) Le foramen ovale : sa fermeture est mécanique, rapide (quelques jours seulement) : l'appel de sang dans le poumon qui s'est aéré amène une augmentation du retour veineux pulmonaire à tel point que la pression auriculaire gauche dépasse la pression auriculaire droite; la valvule de Vieussens se rabat sur la cloison inter-auriculaire et la rend étanche. Secondairement, la soudure anatomique définitive se produira.

2) Le canal artériel : le mécanisme de sa fermeture est plus difficile à saisir; on pense qu'elle se fait elle aussi en 2 temps :

— Premier temps : rapide (1 ou 2 jours) par vaso-constriction (le C.A. ayant un caractère élastique) qui supprime le shunt D-G, mais laisse persister un petit shunt G-D ou bidirectionnel.

— Deuxième temps : plus lent et prolongé (7 à 10 jours en moyenne, mais peut aller jusqu'à 30 jours). C'est le stade non plus fonctionnel, mais anatomique : la thrombose locale, puis la fibrose transforment le canal en ligament.

Le mécanisme intime de cette fermeture demeure inexpliqué malgré les importants travaux effectués sur l'agneau par Rudolph. Le facteur essentiel est certainement l'élévation de la pression partielle en oxygène : une p02 élevée contracte le C.A. (c'est ce qui se passe chez l'enfant normal). Une hypoxie prolongée, comme on le voit au cours de certaines détresses respiratoires néonatales, est susceptible de réouvrir un C.A. non fonctionnel, expliquant la persistance ou l'apparition secondaire d'un souffle de C.A.

La fermeture de ces shunts a pour conséquence l'apparition d'une circulation croisée de type « adulte ».

En résumé : La physiologie cardiopulmonaire chez le nouveau-né normal est caractérisée par deux éléments fondamentaux :

— la chute des résistances vasculaires pulmonaires

— et la fermeture des shunts physiologiques (FO et CA). Chez le nouveau-né porteur d'une cardiopathie congénitale, les phénomènes d'adaptation sont très différents. Nous les envisagerons après avoir décrit les principales malformations d'emblée menaçantes.

III. — PHYSIOPATHOLOGIE DES CARDIOPATHIES GRAVES NEONATALES

A. — Les malformations cardiovasculaires en présence :

Nous adopterons une classification non pas anatomique ou topographique, mais physiopathologique, car ces malformations, nombreuses et complexes, déterminent schématiquement deux ordres de manifestations : la défaillance cardiaque et l'anoxie. Cette classification est, cependant, arbitraire, la même affection pouvant emprunter les deux aspects à la fois.

A) *Les malformations cardiovasculaires pourvoyeuses de défaillance cardiaque* : 4 mécanismes interviennent :

1) *Le barrage :*

— sur le cœur gauche :

— rarement la sténose aortique :

- ◆ orificielle
- ◆ sus-orificielle
- ◆ et sous-orificielle.

— le plus fréquemment, coarctation aortique et hypoplasie du cœur gauche :

- ◆ la coarctation aortique, qu'elle soit pré ou post-ductale, pure ou, le plus souvent, associée

à des malformations intra-cardiaques (C.I.V. ++);

- ◆ l'hypoplasie du cœur gauche groupe un complexe dans lequel entrent :
  - ◆ l'atrésie ou la sténose mitrale serrée
  - ◆ l'atrésie du V.G.
  - ◆ l'atrésie de l'orifice aortique.

— Sur le cœur droit :

— sténose pulmonaire serrée ou triade grave

— au maximum, atrésie orificielle.

Ces deux malformations coexistant avec un septum interventriculaire intact.

2) *Le déséquilibre circulatoire :*

— La transposition des gros vaisseaux en est le type.

— Nous devons ranger dans ce cadre les transpositions dites partielles :

— le ventricule droit à double sortie

— le complexe de Taussig-Bing (rare).

3) *La surcharge ventriculaire gauche diastolique :*

Celle-ci se rencontre essentiellement au cours des shunts gauche-droite massifs :

— à l'étage auriculaire :
non pas la C.I.A. isolée
mais le retour veineux pulmonaire anormal total.

— à l'étage ventriculaire :
C.I.V.
C.I.A.V.
au maximum, truncus commun et ventricule unique.

— à l'étage artériel :
C.A. à fort débit; celui-ci est fréquemment associé à un C.I.A. et/ou à une C.I.V. (shunts multiples).

4) *La cardiomyopathie* (rare) :

Fibro-élastose de l'endocarde;

Myocardite aiguë;

Glycogénose cardio-musculaire (maladie de Pompe) ou par Anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche.

Dans ce cadre, entrent également les tumeurs bénignes ou malignes du cœur.

B. — *Les cardiopathies pourvoyeuses d'anoxie :*

Deux mécanismes étroitement intriqués interviennent :

— l'hypodébit pulmonaire par obstruction sur le cœur droit

— et la présence obligatoire d'un shunt droite-gauche.

Le niveau de l'obstruction permet de classer ces cardiopathies :

— Anomalie sur la triscuspide :
  - ◆ surtout l'atrésie tricuspidienne ou la sténose tricuspidienne serrée;
  - ◆ accessoirement, l'insertion basse de la maladie d'Ebstein.

— Anomalie du myocarde :
  - ◆ VD papyracé ou maladie d'Uhl;
  - ◆ hypoplasie isolée du VD.

— Anomalie de l'orifice pulmonaire :
  - ◆ nous retrouvons la triade grave et l'atrésie pulmonaire orificielle à septum interventriculaire intact.

— les autres cardiopathies étant :
  - ◆ la tétralogie de Fallot ou, plus souvent, le Fallot extrême (atrésie pulmonaire orificielle + C.I.V.)
  - ◆ et les cardiopathies qui donnent une défaillance cardiaque associées à une hypovascularisation pulmonaire :

    VDDS + sténose pulmonaire

TGV + sténose pulmonaire.

B. — L'EVOLUTION DES RESISTANCES PULMONAIRES ET DES SHUNTS PHYSIOLOGIQUES.

1) *Les résistances vasculaires pulmonaires :*

La « maturation pulmonaire » demande, avons-nous vu, une moyenne de 7 à 10 jours. En présence d'une cardiopathie congénitale, en particulier le shunt G-D, des remaniements sont possibles.

a) Accélération de la maturation par effondrement des résistances vasculaires pulmonaires : un shunt G-D devient massif et dangereux; c'est le cas du CA dit malin, qui se manifeste précocément par une insuffisance cardiaque.

b) Retard de maturation : on sait, en effet, que ce retard est favorisé par un shunt gauche-droite, « protégeant le poumon ». On ne connaît pas son déterminisme exact. RUDOLPH le rattache à l'élévation de la pression dans l'OG et les veines pulmonaires qui entraîne des zones mal ventilées et hypoxiques; l'hypoxie occasionnant à son tour une vaso-constriction. C'est la raison pour laquelle la plupart des shunts G-D « ne parlent » en général qu'après la troisième ou quatrième semaine.

A l'inverse, au cours des C.I.A. avec hypertension pulmonaire, c'est celle-ci qui semble la cause de la défaillance cardiaque.

D'autre part, ce retard de maturation est salutaire quand le C.A. doit assurer la circulation systémique (hypoplasie du cœur gauche notamment).

C'est à propos des shunts G-D, que RUDOLPH a introduit la notion de shunts « dépendants » et de shunts « obligatoires », les premiers étant liés à la chute des résistances vasculaires pulmonaires, les autres étant liés à un mécanisme tout autre. Au cours d'une malformation comme la C.I.A.V., ces deux types de shunts peuvent s'associer; par exemple, le shunt G-D

auriculaire et ventriculaire est « dépendant », tandis que le shunt VG - OD ou VG - OG dépend de la malformation et non plus du degré de l'hypertension pulmonaire. Cette distinction aura certainement son importance quand on posera l'indication d'un banding de l'A.P.

2) *La persistance des shunts physiologiques.*

a) Le foramen ovale :

— La fermeture prématurée, pendant la vie fœtale, du F.O. a été reconnue par Lev comme une cause possible de cardiopathies complexes (hypoplasie du cœur gauche). Ces cas sont rares et mal expliqués.

— La persistance d'un F.O. est, à l'opposé, fréquente. Cette communication « obligatoire » au sein d'une malformation complexe permet :

- un shunt droite-gauche
  RVPA Total
  Atrésie pulmonaire à septum I.V. intact
  Atrésie tricuspidienne.
- un shunt gauche droite : atrésie mitrale
- un shunt bidirectionnel : T.G.V.

Le rôle du F.O. est tellement capital que l'on tente, dans ces cardiopathies, d'agrandir son diamètre par un Rashkind ou une intervention de Blalock-Hanlon.

b) Le canal artériel :

Nous n'envisageons pas le CA malin à fort débit dont nous avons parlé, mais le C.A. dit « vicariant », qui n'est qu'un élément d'un complexe malformatif permettant :

— un shunt gauche droite dans les cardiopathies cyanogènes par hypovascularisation pulmonaire : atrésie pulmonaire, Fallot extrême...; le C.A. assure, dans ces cas, le débit pulmonaire à lui seul, car la circulation collatérale de suppléance n'est pas encore développée.

— un shunt droite-gauche ou bidirectionnel dans la

coarctation aortique, et la transposition des gros vaisseaux.

On conçoit l'importance du maintien du C.A. et le caractère dramatique de sa fermeture « physiologique » :

— crises de cyanose dans les cardiopathies cyanogènes

— collapsus s'il s'agit d'une hypoplasie du cœur gauche avec son corollaire : défaillance viscérale globale, notamment cérébrale et hépatique.

En conclusion :

Ces données physiologiques ont un double intérêt :

— D'abord de séparer, au sein des cardiopathies complexes, celles qui déterminent rapidement une asystolie et celles qui sont davantage cyanogènes.

— Ensuite, de constituer une base solide pour porter l'indication opératoire.

ETUDE STATISTIQUE

Les cardiopathies graves du premier mois de la vie ont fait l'objet de plusieurs statistiques, mais peu sont pleinement satisfaisantes. Certaines sont basées sur des données angiocardiographiques, comme celle de VARGHESE, en 1969, d'autres sur des résultats anatomo-pathologiques. Les premières ont l'inconvénient d'éliminer certaines cardiopathies arrivées à un stade extrême, comme les hypoplasies du cœur gauche; les deuxièmes ne considèrent pas les enfants qui survivraient sous l'effet du traitement médical ou médico-chirurgical. Notre statistique, que nous comparons à 5 autres avec les restrictions citées, sera basée sur les données angiographiques et anatomo-pathologiques réunies, en attachant à cette étude une valeur d'orientation diagnostique certaine. (tableau p. 34).

Nous voyons ainsi que 4 cardiopathies se partagent à peu près la moitié des cas : la transposition des gros vaisseaux, la coarctation aortique, l'hypoplasie du cœur gauche et l'atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact groupée avec la triade grave, ces deux dernières malformations réalisant des tableaux très voisins.

Trois malformations viennent ensuite : les C.I.A. et les C.I.V., que nous groupons par leur ressemblance physiopathologique, la tétralogie de Fallot et le ventricule unique.

Les autres malformations sont plus rares.

STATISTIQUES (*Pourcentages*)

	OBER (1955)	ROWE (1960)	MEHRIZI (1964)	LAMBERT (1966)	NEIMANN (1969)	M. GAUTIER (1969)	Personnelle (1970)
Nombre de cas ..	100	81	170	165	100	105	136
TRANSPO. G.-V.	27	10	16	16,5	20	30	20
COARCTATION	11	13	15	12,5	15	10	13
HYPO C. G.	1	27	11,5	25	10	12	13
ATR. P. + TRIADES	1	8	6,5	11,5	6	15	9,6
C.I.A. et C.I.V.	6	2	2,5	2,5		2,5	8
FALLOT	4	5	3,5	12	5	2	8
V.U.		3		5	7		7
C.A. MALIN		2		2,5	4	5	4,5
TRONC COMMUN	4	3	3	4		2,5	4,5
R.V.P.A.		4				2	3
V.O.D.S. + TAUSSIG-BING			3				3,3
ATR. TICUS.		2	2		6	4	2,2
C.I.A.V.	12	5	2,5	4			1,4
EBSTEIN		2		1,5			0,7

MODE D'EXPRESSION DES CARDIOPATHIES GRAVES DU NOUVEAU-NE

Clinique - Radiologique - Electrocardiographique et Biologique

---

I. — MODE D'EXPRESSION CLINIQUE.

Comme les données physiopathologiques le laissaient présager, les cardiopathies graves du nouveau-né empruntent deux tableaux cliniques principaux :

— celui de la défaillance cardiaque révélé par la détresse respiratoire,

— celui de l'anoxie révélé par la cyanose.

Ces deux tableaux majeurs peuvent s'associer, réalisant au maximum le collapsus cardiogénique.

I.) La defaillance cardiaque.

Le signe d'appel le plus précoce et le plus constant est la polypnée qui dépasse 50 mouvements par minute, atteignant 100 ou au-delà à l'effort. La respiration est superficielle, le pourtour des lèvres et les ongles sont cyanosés. Il n'y a pas de véritable détresse respiratoire dans le sens qu'en donne Rudolph, c'est-à-dire, tirage inspiratoire, « grognement » expiratoire, battement des ailes du nez. En fait, cette détresse apparaît chaque fois que l'insuffisance cardiaque est sévère, ou quand se surajoutent une infection pulmonaire ou un œdème pulmonaire.

Chez l'enfant âgé de deux semaines ou au-delà, jusque-là en parfaite santé apparente, l'insuffisance cardiaque revêt un masque trompeur :

— digestif : anorexie tenace, vomissements;

— respiratoire : essoufflement, cyanose, transpiration au cours ou au décours des biberons; une pneumopathie est fréquemment révélatrice d'une insuffisance cardiaque.

Quel que soit l'âge, l'examen clinique est fondamental, recherchant non pas tellement un œdème périphérique (rare), une ascite (exceptionnelle), la saillie des veines jugulaires, la dilatation des veines du cuir chevelu, ou la tention de la fontanelle, que des anomalies auscultatoires et une hépatomégalie.

a) *Les anomalies auscultatoires :*

— La tachycardie est constante, supérieure à 140/mn; ses caractères de stabilité et de fixité sont, pour RUDOLPH, un excellent signe. On sait, en effet, que le rythme cardiaque du nouveau-né est très labile : voisin de 120 quand il dort, il dépasse couramment 160 dès qu'il s'agite. Quand la tachycardie avoisine ou dépasse 200, le diagnostic de tachycardie supraventriculaire paroxystique doit être vérifié par l'E.C.G.

— Le galop, le plus souvent protodiastolique, accompagne fréquemment la tachycardie.

— L'auscultation des bases pulmonaires recherche des râles fins crépitants ou sous-crépitants d'œdème ou de subœdème pulmonaire. Dans les stades congestifs évolués, on peut noter des ronchus ou un wheezing qu'il ne faut pas confondre avec une affection pulmonaire primitive.

b) *L'hépatomégalie* : ferme, précoce, rapidement croissante et sensible à la pression, est certainement l'un des meilleurs critères de la défaillance cardiaque. Signalons, à ce propos, que la présence d'un gros foie dans l'hypochondre gauche signe le situs inversus, et qu'un foie médian doit évoquer un syndrome d'IVEMARK.

II.) L'anoxie.

Ce deuxième aspect des cardiopathies du nouveau-né est dominé par la cyanose, qui donne une coloration bleutée aux téguments et aux muqueuses quand le sang capillaire contient plus de 4 gm % d'Hg, avec un taux de globules rouges normal (Van Slyke). Le taux des G.R. a son importance, puisqu'une anémie sévère masque la cyanose et, qu'à l'inverse, une polyglobulie simule la cyanose ou la précipite pour un taux d'insaturation modéré.

Cette cyanose emprunte trois types :

a) Cyanose manifeste, car généralisée, diffuse, intense, homogène et permanente pendant le sommeil ou au moment des cris. Son intensité explique les troubles neurologiques présentés par certains enfants à leur arrivée : somnolence, hypotonie, gémissements, voire convulsions.

b) Cyanose plus dicrète, car masquée par une anémie qui donne un teint cendré; c'est sous bon éclairage (lumière du jour) et au pourtour des ongles et des lèvres qu'elle transparaîtra.

c) Enfin, cyanose trompeuse, car différentielle :

— moitié supérieure du corps bleutée, moitié inférieure rosée, comme dans l'hypoplasie de l'aorte horizontale avec canal artériel sous-jacent fonctionnel.

— moitié supérieure du corps rosée, moitié inférieure bleutée, comme dans la T.G.V. associée à une coarctation aortique et à la persistance du canal artériel.

C'est, d'ordinaire, le premier type de cyanose que l'on constate mais, quelle qu'en soit l'intensité, un test simple confirme son origine centrale : l'épreuve d'hyperoygénation. Dès son arrivée, l'enfant est placé sous une enceinte d'hyperoxygénation avec un Fi02 à 100 % : en quelques minutes, il va rosir si la cyanose est péri-

phérique; il reste cyanosé si la cyanose est centrale. Cette notion est confirmée par la gazométrie dont nous reparlerons.

III) Le collapsus.

Nous sommes en présence d'un état d'emblée gravissime : enfant pâle, grisâtre, hypothermique, gémissant sans cesse, polypnéique ou bradypnéique, les pauses respiratoires alternant avec des phases de polypnée; l'adynamie est extrême. A ces troubles respiratoires et neurologiques, s'ajoutent parfois des troubles hémorragiques par défaillance hépatique : saignement diffus, hémoptisie terminale.

L'origine cardiogénique de ce collapsus est fréquemment méconnue; certes, l'auscultation cardiaque n'est pas probante, car la bradycardie remplace la tachycardie, mais l'hépatomégalie, toujours présente, doit redresser les erreurs de diagnostic.

Devant ces trois ordres de manifestations, l'attitude doit être la même :

— Rechercher cliniquement les signes qui orientent vers la cardiopathie en cause,
— pratiquer immédiatement un cliché thoracique et un E.C.G.,
— effectuer une gazométrie, soit par voie artérielle ombilicale chez le nouveau-né de moins de 3 jours ou par voie capillaire au-delà de cet âge.

Le bilan clinique recherche un double but :

— découvrir un souffle d'origine cardiaque,
— apprécier une anomalie vasculaire par la prise des pouls et la mesure de la T.A.

a) *La découverte d'un souffle :*

— Certes, la présence d'un souffle intense évoque la cardiopathie, qu'il s'agisse d'un souffle systolique, exceptionnellement frémissant, ou bien d'un souffle diastolique

ou continu, parasternal gauche, sous-claviculaire ou dorsal.

— Mais ce souffle est très inconstant, discret, voire absent et, selon les auteurs, 20 à 50 % des cardiopathies congénitales authentiques « ne soufflent pas » chez le nouveau-né. La tachycardie et le galop tendent à l'effacer (le ralentissement par les digitaliques le fera apparaître). La persistance des hautes résistances pulmonaires freinant les shunts gauche-droite atténue ou supprime également le souffle;

— d'autre part, on ne doit pas parler de cardiopathie congénitale chaque fois qu'un souffle est audible; ainsi, par exemple, au cours ou au décours des détresses respiratoires idiopathiques, la découverte d'un souffle systolique est fréquemment liée à la persistance ou à la réouverture du canal artériel. De même, il peut s'agir d'un souffle non pathologique qui prend origine dans la bifurcation du tronc de l'AP, comme le soutient Danilowicz; ces souffles doivent être qualifiés « d'innocents ».

— C'est pour toutes ces raisons que Fyler attache une importance relative à la présence d'un souffle; pour cet auteur, le signe stéthacoustique essentiel est la présence d'un éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire : fort et unique, il évoque la présence d'un seul gros vaisseau (atrésie pulmonaire ou tronc commun, par exemple) ou la transposition des gros vaisseaux. Dédoublé, les deux gros vaisseaux sont normalement posés avec un certain degré d'hypertension pulmonaire.

b) *Les signes vasculaires :*

La palpation des pouls doit être minutieuse, obstinée et répétée, car elle est difficile chez un nouveau-né agité, polypnéique ou gémissant. On examine successivement les pouls huméraux, radiaux, l'arcade palmaire au niveau de la main, et les pouls fémoraux. Trois cas schématiques sont réalisés :

— tantôt, pouls bondissants aux 4 membres, traduisant une grosse fuite de l'aorte vers l'AP (canal artériel, fistule aortopulmonaire, tronc commun)
— tantôt, abolis aux 4 membres quand le débit cardiaque est très faible (collapsus ou hypoplasie du cœur gauche).
— tantôt, nets aux membres supérieurs et absents aux membres inférieurs, par différence de régime tensionnel (coarctation aortique).

C'est dans ce dernier cas qu'il est intéressant de mesurer la tension artérielle aux 4 membres par la technique simple, mais critiquable, du « flush ».

II. — MODE D'EXPRESSION RADIOLOGIQUE

Le cliché thoracique ou plutôt thoraco-abdominal est un élément essentiel nécessitant une technique rigoureuse malheureusement trop souvent négligée. L'incidence frontale est, en général, suffisante; il faudra, à l'occasion, la compléter par le cliché de profil ou après opacification œsophagienne, barytée ou lipiodolée.

A. — Etude analytique.

Trois points essentiels sont à envisager successivement :

— le volume du cœur,
— la silhouette cardiovasculaire,
— la vascularisation pulmonaire.

1.) *Le volume du cœur :*

Il est apprécié simplement par le calcul du rapport cardiothoracique (R.C.T.) : c'est le rapport de la somme des diamètres maxima des parties droite et gauche du cœur à partir du milieu de la colonne vertébrale, sur le diamètre thoracique interne pris tangentiellement au

sommet de la coupole diaphragmatique droite :

— le volume cardiaque est normal quand le R.C.T. reste inférieur ou égal à 0,50;
— il est modérément augmenté quand il est compris entre 0,55 et 0,65;
— il est fortement augmenté quand il dépasse 0,65.

Au cours des cardiopathies du nouveau-né, on constate, le plus souvent, un cœur augmenté de volume, parfois un cœur de volume normal, voire même petit comme dans la tétralogie de Fallot.

2.) *La silhouette cardiovasculaire :*

Elle intéresse le contour du cœur et la morphologie du pédicule vasculaire.

a) Le contour du cœur : on apprécie successivement

— le débord auriculaire droit;
— l'arc moyen qui peut être convexe par dilatation du tronc de l'AP ou de l'infundibulum pulmonaire, ou par lévotransposition; rectiligne ou bien concave, véritable « coup de hache » signifiant soit qu'il n'y a pas d'artère pulmonaire (atrésie pulmonaire), soit que celle-ci n'est pas à sa place (transposition des gros vaisseaux).
— l'arc inférieur gauche qui devient saillant et convexe par hypertrophie ventriculaire gauche.
— la position de la pointe plongeante et arrondie sur le diaphragme par hypertrophie ventriculaire gauche, ou relevée, décollée du diaphragme par hypertrophie VD.

b) Le pédicule vasculaire :

— tantôt élargi par dilatation de la V.C.S., par un arc aortique droite ou une lévotransposition
— tantôt étroit de face, élargi de profil (T.G.V.).

Néanmoins, et il faut y insister, l'état du médiastin et l'arc moyen peuvent être facilement modifiés par une hypertrophie thymique.

3.) *La vascularisation pulmonaire :*

Son interprétation est difficile quand le cliché n'est pas strictement de face ou quand il est pris en expiration, si bien que ne sont nettes que les formes majeures.

a) Hypervascularisation :

— Grosses artères péri-hilaires donnant une image « en pastilles » et dont les branches s'étalent jusqu'à la périphérie : c'est l'hyperflot des shunts gauche-droite.

— Aspect duveteux par stase veineuse (qui noie le pourtour du cœur (hypoplasie du cœur gauche, R.V.P.A.T.).

b) Hypovascularisation :

Hyperclarté bilatérale dans laquelle les artères pulmonaires sont invisibles ou graciles, ne débordant pas le hile, et donnant l'impression de poumons exsangues.

B) Etude synthetique.

a) Parfois, le diagnostic « saute aux yeux ». Ainsi :

— cœur « en œuf » + pédicule étroit de face, large de profil + poumon opaque = T.G.V.

— gros cœur « en outre », avec saillie convexe de l'arc inférieur gauche et « coup de hache » + poumons transparents = atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact.

— petit cœur « en sabot + poumon clair = Fallot extrême.

— dextrocardie sur situs solitus et syndrome d'Ivemark.

b) Mais très nombreux restent les cas discutables :

— fausse cardiomégalie, car le cliché est pris en expiration

— cœur de volume normal durant les premiers jours de la vie alors qu'il s'agit d'une cardiopathie authentique.

— silhouette cardiaque peu caractéristique, car modifiée par un gros thymus.
— hyperflot péri-hilaire masqué par la cardiomégalie.
— poumons opaques par pneumopathie surajoutée.
— poumons clairs les premiers jours de la vie, alors que secondairement l'hypervascularisation apparaîtra.

C'est dire encore l'intérêt :

1.) D'une technique rigoureuse à l'aide, si possible, d'un déclancheur en fin d'inspiration (O'Hara).

2.) De répéter les clichés pour suivre l'évolution : le cœur grossit peu dans la tétralogie de Fallot par exemple, et il croît très vite dans l'atrésie pulmonaire. De même, le poumon clair de la transposition des gros vaisseaux à la naissance, deviendra hypervascularisé en quelques jours.

III. — MODE D'EXPRESSION ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

L'interprétation de l'E.C.G. doit tenir compte des particularités du tracé à cet âge de la vie, car le nouveau-né est en train de subir une transition cardiovasculaire pour quitter l'état fœtal. La plupart des modifications sont la traduction d'une exagération de la prépondérance ventriculaire droite « physiologique », difficile à distinguer de l'hypertrophie ventriculaire droite « pathologique ». Les tracés vont se modifier au fil des jours, influencés par le nouveau processus hémodynamique, mais aussi d'autres facteurs comme la prématurité et l'hypoxie. Aussi, sera-t-il difficile de « faire un diagnostic » sur un E.C.G. isolé; il faudra le répéter en pratiquant des tracés aussi parfaits que possible. Les dérivations périphériques standards sont très insuffisantes; les dérivations précordiales classiques (V1 à V6) doivent

être complétées par l'étude des dérivations droites extrêmes (V3 R et V4 R). De bons tracés sont un apport essentiel pour porter un diagnostic anatomique.

En nous basant sur les données de ZIEGLER, MEHRIZI et ROWE, HASTREITER et LIEBMAN, nous donnerons les critères de surcharge ventriculaire chez le nouveau-né.

A. — *Surcharge ventriculaire droite :*

Ces critères sont difficiles à affirmer, car l'HVD est physiologique durant la période néo-natale. On se basera donc sur les valeurs suivantes :

a) Critères généraux :

— axe frontal qRS supérieur à + 150°;
— en précordiales droites :
  ◆ qR ou R pur
  ◆ T positif après le 4e jour ou plat après la 48e heure
  ◆ T inversé avec S.T. sous-dénivelé.

b) Critères de voltage :

— RV 1 supérieur à 28 mm : de 0 à 7 jours;
— RV 1 supérieur à 20 mm : au-delà du 7e jour;
— SV 6 supérieur à 14 mm au-delà du 2e jour;
— R/S en V 1 : supérieur à 6,5.

c) Temps d'activation ventriculaire :

— D.I. supérieure à 0,03 sec. en VI.

B. — *Surcharge ventriculaire gauche :*

Il n'y a pas de SVG physiologique ou exceptionnellement chez le nouveau-né; c'est dire que son diagnostic sera plus facile à affirmer et qu'il aura d'autant plus de valeur.

On peut retenir les critères suivants :

a) Critères généraux :

— axe frontal qRS inférieur à + 30°;
— T inversé en V 5 et V 6;
— qV 6 supérieur à 3 mm.

b) Critères de voltage :
   — SV 1 supérieur à 21 mm;
   — RV 6 supérieur à 16 mm;
   — R/S VI inférieur à 1 après le deuxième jour.

c) Déflexion intrinséquoïde en V 6 supérieure à 0,03 sec.

C. — *Surcharge biventriculaire* : 4 types.

a) Signes directs d'H.V.D. et d'H.V.G.

b) Signes directs d'H.V.D. avec, dans les dérivations gauches :
   — onde Q supérieure ou égale à 2 mm;
   — RV 6 « notable »;
   — inversion de T en précordiales gauches.

c) Signes directs d'H.V.G. associés à :
   — onde R ou R' franche en précordiales droites;
   — rotation horaire marquée;
   — temps d'activation ventriculaire plus grand en V 1 qu'en V 6.

d) E.C.G. normal, coexistant avec une cardiomégalie marquée.

IV. — MODE D'EXPRESSION BIOLOGIQUE

Dans le cadre de la pathologie néo-natale, la biologie tient une place de choix. Certes, il est utile de connaître la glycémie, la numération globulaire, la calcémie, pour apprécier un trouble métabolique associé ou bien une hyperkaliémie avec hyper-azotémie qui sont des signes traduisant la défaillance cardiaque. Plus intéressant est le dosage du pH et des gaz du sang grâce à la méthode d'Astrup, dont la simplicité et la rapidité sont remarquables.

a) Technique :

Le prélèvement artériel (temporal superficiel, humé-

ral, radial, fémoral ou ombilical) ou capillaire par ponction du talon ou du doigt, réchauffés préalablement dans un bain tiède pour obtenir du sang artérialisé. Ces prélèvements sont effectués à l'arrivée de l'enfant avant qu'il soit oxygéné, puis après 20 mn d'hyperoxygénation.

b) Resultats.

On apprécie deux ordres d'anomalies : une perturbation de l'équilibre acide-base et l'importance de la désaturation périphérique.

1.) *Résultats normaux* : pH 7,40; R.A. 20 à 25 mEq/l; BD = 0; pO 2 = 80 à 95 mm de mercure; saturation en oxygène : 99 %.

2.) *Résultats pathologiques :*

◆ Troubles de l'équilibre acide base :

— cardiopathies cyanogènes : l'acidose métabolique est constante, d'autant plus profonde que l'état clinique est alarmant, liée essentiellement à l'anoxie tissulaire. Elle tend à être compensée par une alcalose respiratoire, ce qui explique que la PCO 2 soit normale, voire abaissée, exceptionnellement élevée.

— cardiopathies non cyanogènes : l'acidose métabolique est considérée comme un signe d'insuffisance cardiaque.

◆ Les perturbations de l'hématose : 3 cas.

— désaturation périphérique globale, sévère, non modifiée par l'hyperoxygénation au cours des cardiopathies cyanogènes.

— saturation périphérique normale sous FiO 2 à 100 % des shunts gauche-droite en insuffisance cardiaque.

◆ Différence de saturation entre les membres supérieurs et les membres inférieurs qui prouve la présence d'un canal artériel systémique, associé :

— à une coarctation aortique quand la saturation des M.S. est supérieure à celle des M.I.

— à une T.G.V. + coarctation aortique dans le cas inverse.

Les gazométries, faciles à pratiquer et renouvelables à souhait, constituent un temps essentiel du diagnostic précoce.

L'EXPLORATION HEMODYNAMIQUE ET ANGIOCARDIOGRAPHIQUE

Par les données cliniques, radiologiques, électriques et biologiques, le diagnostic de cardiopathie congénitale est, dans la majorité des cas, porté, mais ces données ne constituent, à proprement parler, qu'une « approche du diagnostic ». Il est des cas où, d'emblée, on reconnaît l'atrésie pulmonaire ou tricuspidienne, ou la transposition des gros vaisseaux... Mais la précision du type anatomique n'est, en général, possible que par l'exploration hémodynamique couplée avec l'angiocardiographie.

Cet examen tient en effet une place de choix :

— il confirme ou infirme les données cliniques

— il permet le diagnostic de malformations complexes comme le ventricule unique ou le RVPAT.

— il est d'un intérêt pronostique fondamental par ses conclusions dynamiques et morphologiques : ainsi par exemple :

- ◆ existe-t-il une hypertension pulmonaire qui appellera le cerclage de l'A.P. ?
- ◆ quel est le calibre, ou bien existe-t-il une A.P. qui permettra une anastomose aortopulmonaire ?

L'exploration cardiaque hémodynamique et angiocardiographique constitue, par conséquent, le temps préopératoire essentiel; c'est rapidement qu'il faut la pratiquer, car l'urgence prime : la mort peut survenir en quelques heures par anoxie ou au terme d'une insuffisance cardiaque irréductible aggravée par une intoxication digitalique éventuelle. Autrefois, cet examen était redouté, car dangereux; à l'heure actuelle, grâce aux

progrès techniques et à la réanimation, nous ne nous passons de lui qu'exceptionnellement; en 5 ans, nous l'avons pratiqué 80 fois. Chaque fois, l'indication était portée devant une insuffisance cardiaque rebelle ou une cyanose d'emblée menaçante. Les cas désespérés n'ont pas été explorés : troubles cérébraux, collapsus irrécupérale, acidose qu'on ne peut compenser. Dans certains cas, nous avons attendu, car nous pensions pouvoir le faire, ou par insuffisance technique; nous reconnaissons nos torts, car le décès brutal est plusieurs fois survenu.

TECHNIQUE.

Nous réalisons le plus souvent les deux explorations hémodynamique et angiocardiographique au cours de la même séance afin de n'imposer au nouveau-né qu'un seul déplacement, tout en obtenant les résultats complémentaires des deux méthodes. Mais quand l'urgence est extrême, on peut être amené à pratiquer seulement une angiographie.

A. — Le cathetérisme cardiaque.

1.) *Le cathétérisme gauche :* Les voies d'abord sont diverses. Nous n'avons jamais utilisé la voie fémorale qui nécessite une artériotomie.

La voie ombilicale paraît intéressante, mais n'est possible que durant les trois premiers jours de la vie; un spasme artériel peut être un obstacle infranchissable; elle permet l'aortographie sus-sigmoïdienne. Aussi, le plus souvent, le cathétérisme des cavités gauches sera-t-il un complément du cathétérisme droit, car en franchissant le foramen ovale on pénètrera dans l'O.G., puis le V.G.; mais cette voie ne permet pas de gagner l'aorte.

2.) *Le cathétérisme droit,* par voie veineuse, est donc celui qu'on réalise en pratique, après avoir franchi certaines difficultés :

— Difficultés dans la voie d'abord :

◆ la voie ombilicale, utilisée largement par Pernot,

n'est possile que durant les tout premiers jours de la vie, car elle s'oblitère rapidement et même quand la veine est perméable, les cavités droites sont difficiles à atteindre car le sinus venosus se thrombose rapidement, dérivant la sonde dans le système porte, et l'on est obligé de passer par voie saphène.

◆ nous n'avons pas été amenés, en raison d'un échec de la voie saphène, à utiliser la veine jugulaire externe ou la veine axillaire.

◆ la voie saphène reste « la voie » du cathétérisme du nouveau-né; il n'y a pas de particularité technique par rapport au nourrisson, si ce n'est, en raison du calibre étroit, la nécessité de prendre plus souvent la crosse de la saphène ou même la veine fémorale; celle-ci sera systématique si on pense pratiquer un Rashkind.

— Difficulté dans le choix des sondes :

Nous utilisons pratiquement toujours le cathéter Lehman n° 5 ou 6 qui permet de faire, en même temps, manométrie, prélèvements et angiographie. Il a certains inconvénients :

◆ son calibre étroit rend difficile les prélèvements sanguins;

◆ son orifice terminal favorise les injections intramyocardiques.

Le cathéter de COURNAND serait préférable, mais il doit être changé pour le temps angiographique.

— Difficulté aussi dans le repérage du trajet de la sonde dans un cœur de petit volume aux multiples malformations.

La conduite du cathétérisme. Il comprend trois temps intriqués :

1. — Le trajet du cathéter.

— Le trajet anormal :

(Le passage dans l'O.G. par le F.O. ou dans le C.A. n'est pas pathologique à cet âge.)

◆ passage dans un tronc veineux pulmonaire anormal.

- passage dans l'aorte à partir du V.D. (T.G.V. - V.D.D.S. - C.I.V.).
- enfin, impossibilité de franchir la tricuspide (atrésie) et passage d'emblée dans le cœur gauche.

2. — La manométrie à l'aide du capteur TELCO RA 9 ou RA 93 à jauges de contrainte (matériel « Thomson Médical »).

◆ Elle sera faite dans les 4 cavités, les capillaires pulmonaires et les gros vaisseaux de la base. Quand on ne peut pénétrer dans l'artère pulmonaire ou l'O.G., on mesure la pression « veine pulmonaire bloquée », qui est le reflet de la pression artérielle pulmonaire moyenne, et la « pression capillaire pulmonaire » qui est celle de l'O.G. Il est également important de pratiquer un retrait AP → VD → OD.

◆ Le chiffre trouvé doit être comparé à ceux donnés par KEITH : OD = 2 à 4
VD = 22/4
AP = 21/10
CP = 7 mmHg de moyenne.
(mais la pression pulmonaire peut avoisiner 50 durant les deux premières semaines par un processus physiologique).

La morphologie de la courbe est également évocatrice; il n'en est pour prendre exemple que celle pointue de la triade grave et celle en plateau de la tétralogie de Fallot; en fait, la tachycardie et l'état de l'enfant faussent cet aspect.

3. — Les gazométries :

Les prélèvements sont faits pas à pas; lors d'un cathétérisme standard, nous prélevons : 2 VCS, 3 OD, 2 VD, 1 AP, 1 OG; mais, s'il existe un trajet anormal comme un retour veineux pulmonaire anormal total, des prélèvements supplémentaires sont nécessaires. Les résultats sont donnés en volumes %. lI est certain que nous réalisons une petite saignée; nous la compensons en fin d'exploration; mais celà nous permet d'apprécier

l'importance et le siège des shunts, en sachant que des différences non pathologiques sont fréquentes entre les veines caves et l'O.D. d'une part, et entre O.D. et V.D. d'autre part.

Nous insistons sur l'intérêt des microprélèvements qui, outre l'avantage de ponctionner des quantités minimes de sang, ont celui de donner un résultat rapide.

B. — L'ANGIOCARDIOGRAPHIE.

1.) *Les techniques d'angiographie :*

Soit graphiques : c'est l'angiocardiographie biplan qui permet de fixer à l'avance plusieurs programmes avec escamotage rapide (jusqu'à 5 clichés/seconde) à l'aide du générateur « Continental C.G.R. ».

Soit cinétiques : c'est la cinéangiographie biplan ou la mémorisation sur magnétoscope, valable pour l'urgence. Aux renseignements morphologiques de la graphie, s'ajoutent les avantages dynamiques (cheminement de l'embol opaque et vitesse circulatoire).

2.) *Le siège de l'injection* permet d'opposer :

L'angiocardiographie globale par injection dans la V.C.I. ou l'O.D. Elle a, certes, un intérêt dynamique, mais elle est insuffisante et parfois trompeuse :

— en raison des courants laminaires, l'embol opaque tend à gagner préférentiellement l'O.G. par le foramen ovale évitant ainsi le V.D. qui se trouve peu ou mal imprégné.

— la stagnation dans l'O.D. et surtout dans l'auricule droit gêne l'interprétation fine de la région infundibulo-pulmonaire.

L'angiocardiographie sélective pallie à ces inconvénients, mais n'est pas toujours possible :

— injection dans le V.D.

— injection dans l'A.P.

— injection dans l'O.G. ou le V.G. au cours du cathétérisme droit.

— injection dans l'aorte sus-sigmoïdienne : permet d'étudier parfaitement l'orifice et la crosse de l'aorte

et la présence d'un canal artériel fonctionnel.

Quelle que soit la technique utilisée, une injection isolée est généralement insuffisante. Aussi, a-t-on intérêt à associer les injections, par exemple angiographie V.G. + angiographie V.D. ou V.C.I., ou mieux, faire plusieurs injections étagées suivies sur magnétoscope : il n'y a pas « une » technique d'angiographie, mais le choix doit être guidé par les données du cathétérisme.

3.) *Le produit de contraste :*

Nous avons toujours utilisé le Vasurix 38, la quantité à ne pas dépasser est fixée à 2,5 cc/kg quand plusieurs injections sont nécessaires.

INCIDENTS et ACCIDENTS.

Ils sont, pour la plupart, communs au cathétérisme et à l'angiographie.

1. — *Les incidents ou accidents traumatiques :*

— rupture d'une veine fémorale nécessitant sa ligature avec répercussion tardive possible sur la croissance du membre.

— injection intra-myocardique entraînant des troubles de la repolarisation électrique et une flaque gênante pour l'interprétation des images.

— rupture du sinus coronaire, perforation auriculaire au cours d'un « Rashkind », avec hémopéricarde (un cas personnel).

— injection dans une veine pulmonaire qui détermine l'infarctus pulmonaire; nous en avons observé un cas : le produit sous pression avait imprégné l'A.P. à contrecourant.

Ces accidents sont, en fait, rares quand on est prudent.

2. — *Les troubles du rythme cardiaque* sont les plus courants; Nouaille y a insisté récemment : essentiellement les extrasystoles ventriculaires (isolées ou en salves) quand on franchit la tricuspide et l'infundibulum pul-

monaire, ou dans certaines cardiopathies comme la maladie d'Ebstein. Mais aussi, la tachycardie supra-ventriculaire, la bradycardie sinusale qui cèdent rapidement et spontanément.

Graves sont les tachycardies ventriculaires, la fibrillation ventriculaire, le bloc auriculo-ventriculaire qui, si la sonde n'est pas retirée dans la V.C.I. et si un traitement adéquat n'est pas appliqué, sont susceptibles d'entraîner l'arrêt cardiaque.

En pratique, les troubles du rythme sont transitoires mais il vaut mieux alors surseoir à l'exploration prolongée et pratiquer l'angiocardiographie.

3. — *Les accidents généraux :*

— Immédiats :

◆ les accidents d'iodisme : modérés (toux, rashs, vomissements) ou graves (choc anaphyllactique qui appelle une réanimation intensive).

◆ l'hypothermie et l'acidose métabolique (parfois mixte) sont extrêmement fréquentes chez le nouveau-né : que de fois avons-nous constaté un pH à 7,10 et une hypothermie à 33°, en particulier chez « les bleus », en fin d'examen !

— Secondaires :

◆ La poussée fébrile qui cède aux antithermiques banaux, et les vomissements retardés, stigmates de l'intolérance de l'iode.

◆ Les troubles du rythme : tachycardie sinusale surtout.

◆ L'insuffisance rénale aiguë est la plus grave des complications : révélée par une oligoanurie et son retentissement biologique, elle est la conséquence de l'injection de produit iodé qui a un rôle tubulotoxique prouvé. Cet accident se voit préférentiellement dans les premiers jours de la vie quand le rein est immature.

Il est incontestable que l'exploration cardiaque du nouveau-né reste dangereuse. Il n'en est pour preuve que les statistiques suivantes intéressant le pourcentage de décès survenus au cours ou pendant les 24 heures qui ont suivi l'exploration :

— Lambert (1966) : 10 à 15 %;

— Krovetz (1968) : 10 %;

— Bjork (1969) : 1 % seulement.

— Personnellement : 20 %.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic d'une cardiopathie grave chez le nouveau-né se pose essentiellement devant une cyanose sévère ou une détresse respiratoire. C'est, avant tout, dans les premiers jours de la vie que les problèmes sont les plus épineux, d'autant plus qu'une sanction chirurgicale est le seul terme logique des investigations dans de nombreux cas.

Cette période troublée impose, pour affirmer la cardiopathie congénitale, de s'entourer d'un faisceau d'arguments anamnestiques, cliniques, biologiques et évolutifs.

LES BASES DU DIAGNOSTIC

A. — L'anamnese :

Elle constitue un temps important, orienté vers la recherche, essentiellement des éléments suivants :

— Notion d'un diabète maternel, d'incidents durant la gestation (rubéole), de fausses couches ou menaces de fausses couches ayant nécessité un traitement hormonal;

— Notion d'une souffrance fœtale en appréciant :

- ◆ la couleur du liquide amniotique lors de la rupture de la poche des eaux ou après une amnioscopie éventuelle;
- ◆ le rythme cardiaque fœtal par l'auscultation (et l'E.C.G. en milieu spécialisé).
- ◆ le pH fœtal au scalp;
- ◆ l'état de l'enfant à la naissance par test d'Apgar;

◆ la qualité du traitement entrepris immédiatement après la délivrance : oxygénation, ventilation artificielle, injection de bicarbonate semi-molaire.

L'anamnèse est un facteur négatif de diagnostic de cardiopathie néonatale, mais, nous l'avons vérifié de nombreuses fois, anoxie néonatale et cardiopathie congénitale peuvent s'associer.

B. — L'ETAT CLINIQUE :

— Une détresse respiratoire aiguë néonatale doit faire évoquer d'abord une origine respiratoire plutôt que cardiaque, amenant à rechercher les 5 critères auditifs et visuels de SILVERMAN :

— gémissements,
— battement des ailes du nez,
— tirage sous-sternal,
— tirage intercostal,
— balancement thoraco-abdominal.

On appréciera en même temps l'importance de la polypnée et surtout l'efficacité respiratoire en auscultant les deux champs pulmonaires comme le conseillent DOWNES et BOGGS.

Si l'indice de rétraction s'avère important, il est le témoin soit d'une cardiopathie congénitale très évoluée avec anoxie (hypoplasie du cœur gauche notamment), soit plutôt d'une origine respiratoire. C'est dire encore l'intérêt de rechercher une hépatomégalie, les pouls aux 4 membres et de noter la variabilité de la cyanose sous oxygénothérapie.

Mais ici également, cardiopathie congénitale et penumopathie peuvent être associées.

C. — LES EXAMENS BIOLOGIQUES.

1.) *Les gazométries :*

Le sang étant prélevé par voie capillaire, ou mieux, par voie artérielle ombilicale; les données sont fondamentales :

— pH : l'acidose est fréquente; il importe de préciser son origine :

◆ métabolique avec chute de la réserve alcaline
◆ ou gazeuse avec élévation de la pCO 2.

Une pCO 2 élevée traduit l'existence d'un obstacle à la diffusion alvéolocapillaire, c'est-à-dire une maladie pulmonaire primitive.

— pO 2 et saturation en oxygène : à l'arrivée de l'enfant, existe, presque constamment, une cyanose; il faut savoir si elle est périphérique ou centrale; le meilleur moyen est « le test d'hyperoxygénation » qui n'est formel qu'après correction de l'acidose : le nouveau-né est placé sous une enceinte d'hyperoxygénation avec une FiO 2 à 100 %; 20 minutes plus tard, une gazométrie est effectuée :

— Si la pO 2 est égale, proche ou supérieure à 100 mm/Hg, il s'agit soit d'une origine pulmonaire (l'élévation de la concentration en O 2 a supprimé les shunts droite-gauche intrapulmonaires), soit d'une cardiopathie congénitale non cyanogène.

2.) *Les autres examens biologiques :*

— calcémie,
— glycémie,
— hémogramme,
— ponction lombaire,
— prélèvements bactériologiques (notamment hémocultures).

D. — Le cliche thoracique.

Il n'est vraiment d'intérêt que lorsqu'il montre des aspects très caractéristiques : une cardiopathie congénitale cyanogène comme la transposition des gros vaisseaux donne assez fréquemment un cœur et un poumon normaux durant les premiers jours. A l'opposé, une pneumopathie simule certaines cardiopathies avec stase veineuse comme l'hypoplasie du cœur gauche ou

surtout le retour veineux pulmonaire anormal avec petit cœur.

E. — L'E.C.G.

La plupart des cardiopathies ne se traduisent que par une surcharge ventriculaire droite physiologique, de même que les détresses respiratoires d'origine extracardiaque; ce n'est que devant une surcharge ventriculaire gauche ou une forte surcharge droite persistante, que l'E.C.G. est fiable.

F. — Les criteres evolutifs.

Ils sont, en fin de compte, dans certaines circonstances, le dernier élément auquel on s'attache avant l'angiographie : le nouveau-né, à cause de la gravité de son état, est placé sous ventilation assistée : la cardiopathie cyanogène sera peu ou pas influencée, tandis qu'une affection pulmonaire ou un shunt gauche-droite seront heureusement influencés.

LES PRINCIPAUX DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

Toutes les anomalies que nous allons décrire sont susceptibles d'entraîner une insuffisance cardiaque.

A. — Causes respiratoires.

1.) *Hautes :*

— Certaines sont faciles à reconnaître par le simple examen clinique :

— l'atrésie des choanes,
— le syndrome de Pierre Robin,
— la trachéomalacie entraînant stridor + rétraction intercostale,
— l'atrésie œsophagienne : le passage d'une sonde bute dans l'œsophage à 10 cm.

— D'autres sont plus difficiles à reconnaître, imposant une angiocardiographie :

— le double arc aortique,

— le trajet aberrant et compressif de l'artère pulmonaire gauche.

2.) *Basses :*

— Le cliché thoracique élimine aisément :
  — la hernie diaphragmatique avec colon dans un hémithorax,
  — le pneumothorax spontané,
  — l'emphysème lobaire géant.

— Les causes proprement pulmonaires et plus difficiles à diagnostiquer nous retiendront plus longtemps :

a) Le syndrome de Wilson Mikity du prématuré
— dont les premiers troubles (cyanose, dyspnée, phases d'apnée), surviennent après plusieurs jours de calme.
— le cliché thoracique montre des opacités nodulaires bilatérales, séparées par des pseudo-bulles emphysémateuses.
— l'évolution est longue, mais en général satisfaisante.

b) Le syndrome d'inhalation amniotique :
— début très précoce des troubles dès la naissance.
— gros râles humides dans les deux champs pulmonaires.
— opacités macro-nodulaires prédominant dans les sommets et près des hiles, zones d'atélectasie.
— hypoxie sévère + acidose respiratoire.

Le pronostic est grave : pneumothorax, apnées, imposant la ventilation artificielle.

En fait, le diagnostic est relativement facile.

c) L'hémorragie pulmonaire :

Tableau dramatique, au pronostic réservé, secondaire le plus souvent à une anoxie néonatale sévère.

d) La détresse respiratoire idiopathique (D.R.I.) ou maladie des membranes hyalines (M.H.) : ++

— sa pathogénie est encore mystérieuse (défaut de surfactant pulmonaire ?).
— elle est capable de produire une défaillance cardiaque par l'existence de zones pulmonaires mal perfusées et mal ventilées, amenant soit une réouverture des shunts physiologiques (foramen ovale, canal artériel), soit une ouverture de shunts droite-gauche intrapulmonaires.
— cliniquement, le début apparaît après un intervalle libre de quelques heures chez un prématuré, ou un enfant né par césarienne ou de mère diabétique : détresse respiratoire typique avec cyanose, indice de rétraction de Silverman élevé. Les signes cliniques d'orientation sont :
  - râles fins bilatéraux,
  - éclat des bruits du cœur (surtout le B 2 pulmonaire),
  - absence d'hépatomégalie, mais celle-ci apparaît si la défaillance cardiaque survient.
  - absence de souffle, mais secondairement, un souffle de C.A. sera parfois audible.
— radiologiquement : bronchogramme gazeux + micro-nodules très fins et disséminés, donnant un aspect duveteux qui masque le contour du cœur (4 stades sont décrits).
— l'E.C.G. n'a rien de spécifique; KEITH a remarqué une tendance à la surcharge ventriculaire gauche, et ROBERTON, dans certains cas, une HAD avec PR allongé.
— gazométries : acidose respiratoire ou mixte avec hypoxie, mal influencée par l'hyperoxygénation.
— Le pronostic est fréquemment défavorable, imposant une ventilation artificielle de longue durée.

Or, il est des cas de diagnostic délicat où, même sous ventilation artificielle, la cyanose persiste avec une pCO 2 basse. Plusieurs fois, ce problème s'est posé; nous avons même fait opérer un enfant dans ces conditions,

sans angiographie valable préalable; il est décédé précocément; la vérification a montré qu'il s'agissait d'une membrane hyaline au début sans la moindre cardiopathie.

B. — Causes neurologiques.

— Méningite néonatale, hémorragie méningée, toutes les souffrances néonatales.

— Sur le plan clinique, on note des troubles du tonus, l'absence des réflexes archaïques, des convulsions et des alternances d'apnée et de polypnée. La tachycardie est très fréquente, la défaillance cardiaque rare, mais réelle.

— Sur le plan physiopathologique, la défaillance cardiaque est expliquée par les troubles neurologiques centraux qui entraînent une hypoventilation, une vasoconstriction pulmonaire puis une hypertension pulmonaire; celle-ci est la cause de la cyanose et de l'insuffisance cardiaque.

— Le test d'hyperoxygénation est toujours positif; la PL est d'un appoint diagnostique en cas d'hémorragie ou de méningite.

C. — Causes metaboliques.

1.) *L'hypoglycémie* : inférieure ou égale à 0,40 g/l chez un enfant dont les parents sont ou ne sont pas diabétiques. On sait, en effet, que ces nouveaux-nés présentent une macrosplanchnie et, notamment, une cardiomégalie globale qui, associée à une hépatomégalie, peut en imposer pour une cardiopathie congénitale. Mais il ne faut pas laisser passer derrière l'hypoglycémie une C.I.V., une transposition des gros vaisseaux, une hypoplasie du cœur gauche ou une coarctation aortique.

2.) *L'hypocalcémie :* inférieure à 60 mg.

Intérêt du dosage de la calcémie en urgence et de l'E.C.G. qui montre une allongement important de

l'espace QT (cet aspect se rencontre physiologiquement sans hypocalcémie).

3.) *La polyglobulie néonatale* : supérieure à 6 500 000 par transfusion materno-fœtale ou d'un jumeau à l'autre. La cardiomégalie est globale et nette, associée à une érythrose et une polypnée. Cette pléthore vasculaire peut engendrer une insuffisance cardiaque très vite améliorée par la saignée.

4.) *L'anémie,* surtout d'origine hémolytique, a donné les mêmes aspects radiologiques.

5.) *La méthémoglobinémie* congénitale réalise, dans certains cas, un syndrome de détresse respiratoire avec polypnée et fausse cyanose : la peau est plutôt ardoisée. Le diagnostic est fait devant l'aspect chocolat du sang sous oxygène, et confirmé par le dosage de la méthémoglobine.

D. — L'INFECTION NEONATALE grave est caractérisée par un tableau inquiétant, associant des troubles neurologiques, digestifs et respiratoires, avec hyper ou hypothermie. Ce diagnostic est difficile et impose une exploration bactériologique urgente (hémogramme, PL, hémocultures et divers prélèvements) chez l'enfant et la mère.

E. — Il faut enfin citer l'insuffisance cardiaque secondaire à une *fistule artérioveineuse congénitale,* pulmonaire ou plutôt cérébrale, décrite par plusieurs auteurs (notamment au niveau de la veine de GALEN). Cette malformation entraîne une hypertension pulmonaire.

Cliniquement, deux signes ont de la valeur : la découverte d'un souffle à l'auscultation du crâne, et l'augmentation de la saturation périphérique avec le cri, ce qui est inhabituel dans les autres cardiopathies congénitales cyanogènes (A.-M. LEVY et coll.).

Cette étiologie est rarissime, mais elle mérite d'être connue.

En résumé :

Nous venons de passer en revue les principaux diagnostics différentiels des cardiopathies congénitales graves néonatales.

Cette étude est dominée par les causes respiratoires; c'est dire que les éléments suivants ont une importance fondamentale pour évoquer la cardiopathie :

— l'absence d'anomalie à la naissance,
— la faiblesse de l'indice de rétraction de Silverman,
— l'absence d'anomalies biologiques en dehors de l'hypoxie,
— le test d'hyperoxygénation.

Mais ce ne sont que des éléments d'orientation quand on sait la fréquence de l'association cardiopathies congénitales et affections respiratoire, métabolique ou neurologique.

En fin de compte, seule l'angiocardiographie sera l'examen clé en sachant que, d'une part, nombreuses sont les cardiopathies néonatales à opérer et que, d'autre part, cet examen peut être catastrophique chez des enfants en détresse respiratoire d'origine extracardiaque.

Pourtant, il faut agir vite, car nous savons qu'en quelques heures, si on n'intervient pas, certaines cardiopathies vont virer vers une acidose et un collapsus irrécupérables; le temps angiographique presse; c'est à n'importe quelle heure du jour ou de la nuit qu'elle devrait être pratiquée dans un service bien équipé, ce qui n'est malheureusement pas souvent le cas. En fin de compte, quand le diagnostic est franchement hésitant, nous pensons que l'attente est plus dangereuse que l'angiocardiographie; mais deux fois, pressés par la gravité du tableau, nous avons pratiqué une angiocardiographie inutile : il s'agissait, dans les deux cas, d'un syndrome des membranes hyalines.

ETUDE ANALYTIQUE

Nous allons envisager, dans cette étude, les principales cardiopathies graves qui menacent l'enfant dans le premier mois de la vie, en suivant le plan tracé dans le chapitre « physiopathologie ». Chaque cardiopathie comportera deux parties :

— le résumé de nos cas personnels

— et la description de la malformation d'après les données de la littérature.

En fin d'exposé, nous décrirons 5 observations de cardiopathies exceptionnelles.

TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX

I.) OBSERVATIONS :

GENERALITES.

28 enfants ont été examinés dans le service.

Age d'entrée : très variable, de 1 jour à 28 jours

- inférieur à 7 jours : 13
- de 7 à 15 jours : 3
- au-dessus de 15 jours : 12.

Sexe : 19 garçons, 9 filles.

Poids de naissance moyen : 3,360 kg.

SIGNES D'APPEL.

Ce fut toujours la cyanose très intense, apparue depuis la naissance ou quelques heures après, dans 2/3 des cas, retardée de quelques jours chez les autres.

SIGNES D'EXAMEN.

L'élément le plus frappant est la cyanose intense, diffuse, homogène; elle s'accompagne de troubles neurologiques (gémissements notamment) : 4 fois.

Des signes d'insuffisance cardiaque sont retrouvés 8 fois, mais jamais le premier jour; 1 enfant était en collapsus.

Un souffle systolique est entendu 14 fois; il s'agit d'un souffle systolique d'intensité variable (2 à 4/6)

— 6 fois dans la région mésocardiaque, évoquant une C.I.V.

— 8 fois doux au niveau des 2e et 3e E.I.C.G.

Au foyer pulmonaire, le deuxième bruit est unique et fort.

Signalons que dans 1 cas, les bruits du cœur étaient perçus dans l'hémithorax droit et que le foie (qui débor-

dait de 2 travers de doigt) était situé dans l'hypochondre gauche, traduisant un situs inversus.

Enfin, les pouls périphériques étaient présents et même un peu bondissants 21 fois. L'absence de pouls fémoraux, en dehors du collapsus, fait évoquer un obstacle au niveau de l'aorte (ce que devait confirmer la vérification anatomique).

Signes radiologiques.

27 clichés ont été pratiqués. Une scopie dans le dernier cas.

Le volume cardiaque était :
— dans la limite supérieure de la normale : 9 fois;
— augmenté de façon modérée (0,60 - 0,70) : 14 fois;
— très augmenté (0,71 - 0,85) : 5 fois.

La silhouette était :
— évocatrice de T.G.V. (aspect « d'œuf » + pédicule étroit de face) : 15 fois;
— montrait un cœur en sabot : 2 fois;
— globuleux : 5 fois;
— normal : 5 fois;
— dextrocardie sur situs inversus : 1 fois.

La vascularisation pulmonaire :
— majorée : 20 fois;
— normale : 5 fois;
— clair : 3 fois.

(la différence entre poumon « normal » ou « clair » était, en fait, relative, car fonction de la qualité technique du cliché.)

Signes E.C.G. : 24 E.C.G. sont interprétables :
— Le rythme est toujours sinusal; 1 fois, on note un syndrome de Wolff-Parkinson-White.
— H.A.D. : 12 fois;
— axe qRS : gauche : + 60 et — 30° = 3 fois,
droit : entre + 100 et + 150° = 21 fois.
(la majorité étant voisine de + 120°).
— surcharge ventriculaire :

- ◆ droite physiologique : 6 fois;
- ◆ droite nette : 15 fois;
- ◆ T.V. 1 + : 13 fois;
  (mais 3 avaient moins de 4 jours)
- ◆ qR VI : 1 fois;
- ◆ aspect rs R' VI et rS V 6 : 1 fois.

— surcharge ventriculaire gauche isolée : 1 cas. Aspect rS VI et Rs V 6 et sous-dénivellation de S.T. (cet enfant présentait une coarctation aortique associée).

— surcharge biventriculaire, c'est-à-dire : signes d'HVD + flèche R en V 5 - V 6 ou qR V 6 : 3 fois seulement.

Signes biologiques : 10 enfants ont eu une gazométrie à leur arrivée :

— la pO 2 oscillait entre 20 et 38 mmHg, s'élevant de quelques mm seulement sous enceinte d'hyperoxygénation. Un seul avait une pO 2 à 51 mmHg.

— l'acidose métabolique est constante, descendant à 7,13 chez un enfant (signalons que celui-ci présentait une acidose mixte, puisque la pCO 2 était à 51 mmHg sans qu'il y ait d'affection pulmonaire sous-jacente.

Signes d'exploration :

17 explorations seulement ont été pratiquées, soit pour des raisons techniques, soit parce que l'état de l'enfant ne le permettait pas. Données du cathétérisme : 10 fois.

trajet : OD - VD facilement
VD - aorte : 4 fois
OD - OG facile
OD - OG - VG : 3 fois

pression : une seule fois la pression OD = la pression OG. Dans tous les autres cas, pression OG supérieure à pression OD.
La pression VD est élevée entre 50 et 90 mmHg

(en moyenne = 75).

Une seule fois, pression VG = pression VD = 65 mm, évoquant une sténose; les deux autres fois, la pression VD dépasse la pression VG.

L'exploration iodée a été réalisée 14 fois, dont 6 sous magnétoscope.

Le diagnostic a été porté chaque fois que l'injection a été faite VD : le produit de contraste passe d'emblée dans l'aorte et non l'AP. Il s'agit d'une dextro-transposition le plus souvent, d'une levotransposition dans 1 cas.

L'injection sélective dans le VD ne permet que très difficilement et imparfaitement d'apprécier l'état des A.P. ou la présence d'une C.I.V.

Evolution.

L'évolution peut être schématisée de la façon suivante :

1.) Traités médicalement : 14 ➤ 14 décès précoces.

2.) Rashkind seul : 8.

— *Résultats immédiats :*

4 bons résultats jugés sur l'égalisation des pressions O.D. et O.G., et l'élévation de la saturation en oxygène au niveau de l'O.D. avant et après septostomie : 1 fois la PaO 2 est montée à 92 % et les pressions s'égalisent 3 fois.

— 4 incidents : 3 ruptures de la veine fémorale et 1 perforation auriculaire droite imposant une intervention en urgence : décès per-opératoire.

— *Résultats secondaires :*

1 enfant opéré 7 mois plus tard (Blalock gauche) à cause de la reprise des crises de cyanose; l'hypoplasie de l'A.P. ne permettant qu'une anastomose de petit calibre, le résultat fut insuffisant et l'enfant est décédé peu après.

1 enfant décédé le 7e jour en insuffisance rénale.

1 enfant décédé 8 heures après le Rashkind.

5 enfants ont dû subir un Hanlon secondairement.

3.) Hanlon :

a) Hanlon seul : 4 enfants.
— 1 vivant depuis 8 mois;
— 3 décès : 1 peropératoire,
2 décès par bronchopneumonie (2e et 3e jour).

b) Rashkind + Hanlon : 4; les 4 sont décédés.
◆ l'un d'eux est décédé le 6e jour en insuffisance rénale.
◆ un décès per-opératoire et deux décès précoces.

c) Hanlon + Banding : 1.
◆ décédé après un épisode de dissociation auriculoventriculaire.

d) Edwards + Banding : 1
◆ bon résultat immédiat, mais atelectasie pulmonaire le lendemain et décès.
— Chez l'enfant qui a subi un Edwards + Banding, le cerclage de l'A.P. était inefficace, car en amont d'un gros canal artériel largement perméable.

L'injection dans le V.G. permet d'étudier l'orifice pulmonaire et le tronc de l'A.P.; après une injection dans le V.G., la sténose pulmonaire a été mise en évidence, accompagnée d'une hypoplasie pulmonaire.

La cavographie permet de confirmer la taille de la communication interauriculaire, mais peu d'en apprécier la taille.

Conclusion :

Le diagnostic de transposition des gros vaisseaux a été en général facile : nous l'avions évoqué dans la plupart des cas devant l'association chez un garçon :
— cyanose intense des premiers jours de la vie;
— silhouette cardiaque ovoïde + hypervascularisation pulmonaire;

— triade électrique : axe à + 120°
H.A.D.
S.V.D. (T positif en V 1)

Les difficultés venaient essentiellement des anomalies radiologiques : silhouette cardiaque atypique, surtout poumon clair, à tel point que nous avons fait pratiquer un Waterstön chez un nouveau-né de 1 jour parce que ses poumons paraissaient hyperclairs; or, la vérification a prouvé que l'orifice, le tronc et les branches de l'A.P. étaient normaux.

Que le diagnostic soit aisé ou non, l'angiographie dans la V.C.I. ou le V.D. l'a confirmé, puisque l'aorte s'élevait antérieure du V.D.

Le pronostic est, dans notre série, mauvais; nous sommes cependant surpris de l'échec du Rashkind quand nous considérons les autres statistiques.

II.) COMMENTAIRES :

INTRODUCTION

La transposition des gros vaisseaux est certainement la plus fréquente des cardiopathies congénitales cyanogènes de la période néo-natale et une des plus graves.

Elle se définit par 4 caractères : présence de deux ventricules, de deux valvules auriculo-ventriculaires, d'un septum interventriculaire qui peut être ou non perforé et surtout par la naissance de l'aorte à partir du ventricule droit et de l'artère pulmonaire exclusivement du ventricule gauche.

Pour Van Praagh, la transposition des gros vaisseaux (T.G.V.) se définit par la présence d'un infundibulum sous-aortique bien développé, séparant les valves aortique et tricuspide, tandis que l'infundibulum sous-pulmonaire est absent, entraînant la continuité

mitro-pulmonaire et la discontinuité mitro-aortique. Cette définition est basée sur des considérations embryologiques.

Les données de Van Praagh permettent de classer les T.G.V. en deux grands types :

— la dextro-transposition, dans laquelle la valvule aortique est à droite de la valvule pulmonaire; le V.D. morphologique est situé à doite.

— la levo-transposition, dans laquelle la valvule aortique est à gauche de la valvule pulmonaire; le V.D. morphologique est situé à gauche.

Nous excluons de notre étude :

— les transpositions partielles dans lesquelles existe cependant une discontinuité mitro-aortique :
  - ventricule droit à double sortie,
  - complexe de Taussig-Bing.

— la transposition corrigée dans laquelle les deux ventricules sont inversés;

— la transposition avec atrésie tricuspidienne ou avec ventricule unique.

ETUDE ANATOMIQUE

Les données d'Elliot, Neufeld et Edwards, basées sur 60 cas de T.G.V., nous serviront de base d'étude.

I. — Communications entre les deux circulations.

— Une communication entre les deux oreillettes est constante : il s'agit en général d'un ostium secundum ou d'un foramen ovale perméable.

— le C.A. : présent une fois sur deux; son calibre est très variable; mais il tend à s'obturer physiologiquement.

— la C.I.V. : 40 % des cas.

II. — Rapports entre l'aorte et l'artere pulmonaire.

— L'orifice aortique est toujours situé en avant de l'orifice pulmonaire.

— L'orifice aortique est toujours haut situé, et sur le même plan horizontal que l'orifice pulmonaire.

III. — Autres anomalies anatomiques.

— L'obstruction au flot aortique ou pulmonaire :

— Le flot aortique : l'infundibulum du V.D. morphologique est normalement constitué, mais une hypertrophie de la C.S.V. peut créer une obstruction de cette chambre de chasse.

— De même, le flot pulmonaire peut être gêné : soit à l'étage valvulaire (valvule tricuspide, par exemple), associé ou non à une hypoplasie des branches pulmonaires, soit à l'étage sous-valvulaire, par exemple par une adhérence de la valvule mitrale au septum interventricuaire ou par une saillie septale.

PHYSIOPATHOLOGIE

Le phénomène essentiel est l'inversion des gros vaisseaux, l'aorte naissant du ventricule droit, et l'A.P. du ventricule gauche, alors que les retours veineux cave et pulmonaire sont normaux; donc, l'aorte reçoit du sang bleu des veines caves et l'A.P. du sang rouge provenant des veines pulmonaires, ce qui crée deux circuits en parallèle, le circuit systématique ou droit apportant du sang désaturé, et le circuit pulmonaire ou gauche apportant du sang riche en oxygène.

Cette situation, durant la vie fœtale, a relativement peu d'importance, car le sang oxygéné apporté par le placenta gagne l'oreillette droite et l'aorte.

A la naissance, à l'opposé, cette situation devient dramatique et serait incompatible avec la vie s'il n'existait des malformations associées pour permettre un mini-

mum d'échanges entre les deux circulations : C.A., C.I.A. et C.I.V. surtout. Mais il ne suffit pas que ces communications existent, il faut qu'elles soient bidirectionnelles, c'est-à-dire droite-gauche, pour apporter aux poumons du sang à oxygéner, et gauche-droite pour donner du sang saturé à l'organisme; en réalité, sur le plan physiologique, il ne s'agit pas de vrais shunts : le sang qui traverse les communications anormales ne constitue pas un shunt mais représente le *débit effectif*, comme l'ont suggéré BING et coll., c'est-à-dire *le sang efficace* (dit pulmonaire par exemple, pour le sang désaturé qui passe de droite à gauche). Le véritable shunt gauche-droite physiologique est constitué par le sang oxygéné qui tourne dans la petite circulation, et le véritable shunt droite-gauche, le sang désaturé qui tourne dans la grande circulation : ce sang, qui reste en quelque sorte prisonnier, constitue *le sang « inefficace »*.

Il est aisé de concevoir l'importance des communications anormales; leur siège a bien moins d'importance que leur taille : la circulation effective s'améliore, le mélange est décuplé, peu avec la C.I.A., parfois avec un C.A. perméable à gros débit, surtout avec une C.I.V.

C'est sur ces données que NOONAN, NADAS et REED ont proposé une classification physiopathologique modifiée par MUSTARD :

— Type I : T.G.V. + septum interventriculaire intact et petites communications;
— Type II : T.G.V. + C.I.V. large;
— Type III : T.G.V. + C.I.V. large + sténose pulmonaire;
— Type IV : T.G.V. + sténose pulmonaire.

Que se passera-t-il dans chacun de ces cas ?

— *Type I :* C'est de loin le type le plus fréquent. Les communications sont étroites (il n'existe qu'un foramen ovale perméable ou qu'un canal artériel à faible

débit). Le sang aortique est fortement désaturé, et pour que les tissus captent un peu d'oxygène, le débit pulmonaire et le débit systémique doivent croître; le cœur devient hyperdynamique; la pression dans le V.G. augmente et, par voie de conséquence, celle de la perfusion intra-pulmonaire; il en résulte une hypertension pulmonaire et une défaillance cardiaque. On conçoit ici l'intérêt de l'élargissement de la C.I.A. par la septostomie.

— *Type II :* La C.I.V. est large; elle a un effet favorable en permettant un mélange meilleur des deux sangs, et en évitant l'excès hémodynamique, mais elle a son côté défavorable car réunissant les deux ventricules, elle crée une pression systémique dans le V.G., et une évacuation pulmonaire sous forte pression, donc une hypervascularisation; on s'explique l'importance des lésions pulmonaires histologiques décrites par Wagenvoort et coll., associant, de façon précoce, hypertrophie de la média, fibrose de l'intima et lésions plexiformes. Le cerclage préventif de l'A.P. protègerait, semble-t-il, le passage à ces lésions histologiques d'hypertension pulmonaire maligne.

— *Types III et IV :* ce sont, en somme, des types II et I « protégés », s'opposant à l'inondation pulmonaire.

Les bases physiopathologiques nous permettent d'individualiser deux grands tableaux :

◆ Les T.G.V. avec communications petites et insuffisantes : ce sont les plus fréquentes dans notre étude, car elles « parlent » précocément.

◆ Les T.G.V. avec C.I.V. large, seule ou avec sténose pulmonaire, mieux tolérées précocément, mais qui ont un aléas : la cure ultérieure du Mustard est très difficile.

ETUDE CLINIQUE, RADIOLOGIQUE ET ELECTRIQUE

Generalites :

Il s'agit, le plus souvent, de garçons (2/3); le poids de naissance est d'ordinaire supérieur à la moyenne, ce qui fait rechercher systématiquement un ascendant diabétique chez certains auteurs, Noonan notamment. Enfin, il faut signaler la rareté des malformations extra-cardiaques associées.

Signes d'appel.

On peut dire que le signe d'appel de la T.G.V. est la cyanose apparue dès la naissance; ce n'est que secondairement, classiquement jamais le premier jour, et d'ordinaire entre le deuxième et le dixième jour, que des signes de détresse respiratoire apparaîtront.

Donnees de l'examen.

— La cyanose est généralisée, homogène, diffuse, intense et permanente, ne cédant pas sous une FiO 2 à 100 %. Elle s'accompagne parfois de troubles neurologiques (hypotonie, convulsions, gémissements).

Cette cyanose est variable selon les types de T.G.V. :

— Type I : elle est très nette;
— Type II et III : elle est plus discrète;
— Associée à une coarctation aortique serrée, elle peut être différentielle, c'est-à-dire que la partie haute du corps est bleue et la partie inférieure rosée.

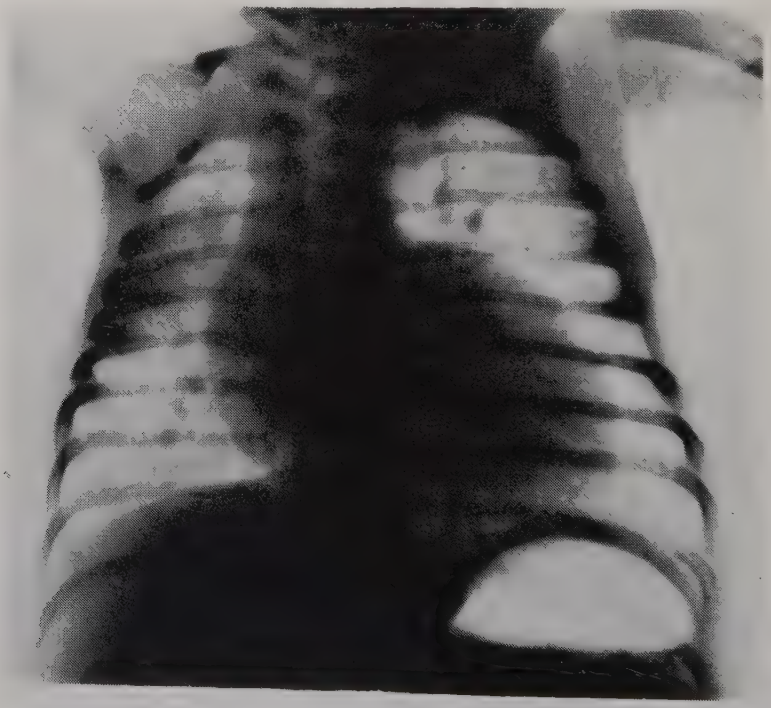
— L'examen cardiaque révèle un choc ventriculaire droit accentué le long du bord gauche du sternum; le suffle n'est pas constant, dans environ 50 % des cas il est asent; quand il existe, il s'agit rarement d'un souf fle continu, parfois d'un souffle holosystolique évocateur

d'une C.I.V., le plus souvent d'un souffle systolique doux du troisième E.I.C.G. par débit pulmonaire élevé. Le premier bruit du cœur est fort; surtout faut-il attacher la plus grande attention à la découverte d'un deuxième bruit unique et éclatant au foyer pulmonaire.

— Enfin, l'impression d'un cœur hyperhémodynamique se retrouve dans la palpation des pouls périphériques qui sont nettement perceptibles, parfois trop, sauf s'il existe une coarctation aortique.

Signes radiologiques.

Le cliché thoracique, face et profil, est un examen essentiel, donnant des aspects cardio-pulmonaires variés.



1.) *Image typique* (environ 80 % des cas : cliché n° 2) :

— De face :

L'ombre cardiaque est modérément augmentée de volume, le rapport cardiothoracique étant aux environs de 0,60 à 0,65.

C'est la silhouette cardiaque qui est caractéristique : le bord droit est arrondi et débordant par dilatation de l'O.D.; le bord gauche présente, de haut en bas, plusieurs segments :

- l'arc moyen est concave (prouvant que le tronc AP n'est pas à sa place normale),
- juste au-dessous, on note une légère convexité par dilatation de l'O.G.,
- l'arc inférieur est légèrement convexe
- et la pointe est arrondie et légèrement décollée de la coupole diaphragmatique.

L'axe du cœur, qui va de l'O.D. à la pointe, est oblique, presque horizontal.

Tout ceci donne l'aspect « de l'œuf couché sur le diaphragme », retenu par un pédicule étroit à cause de la position des deux gros vaisseaux.

La vascularisation pulmonaire est majorée : surcharge hilaire avec rameaux vasculaires nettement visibles jusqu'en périphérie.

— De profil :

Le pédicule s'élargit, prouvant que les deux vaisseaux sont accolés en canon de fusil dans le sens antéro-postérieur; il est aussi très antérieur par antéposition aortique.

2.) *Images atypiques :*

Elles se voient surtout dans la période néo-natale :

— le volume cardiaque, durant la première semaine, est fréquemment normal, il va croître ensuite et rapidement,

— La silhouette cardiaque prend ailleurs un aspect globuleux, ou bien le pédicule paraît élargi à cause d'un arc aortique droit, d'une dilatation exagérée de la

V.C.S., surtout par hypertrophie thymique, mais également parce qu'il s'agit d'une lévotransposition; dans ce cas, on remarque que la moitié supérieure du bord gauche de l'ombre cardiaque est formée par la convexité de l'aorte ascendante (signe de l'épaulement); NEUFELD attache une grande importance à la présence d'un arc aortique droit dans la lévotransposition.

— La vascularisation pulmonaire peut également être normale, ce qui plaide pour l'absence de C.I.V. ou pour un petit C.A. peu fonctionnel, mais qui peut être physiologique, car liée à la persistance des hautes résistances vasculaires pulmonaires.

Mais, peu à peu, au bout de quelques jours, l'hypervascularisation apparaîtra. Cette vascularisation peut, au maximum, être raréfiée, évoquant une sténose pulmonaire, voire une atrésie pulmonaire.

Ces aspects sont à connaître parfaitement pour éviter des erreurs.

En résumé, deux grands tableaux radiologiques sont rencontrés :

— parfois, cœur de volume normal + hypervascularisation pulmonaire;

— le plus souvent : cœur légèrement augmenté de volume + image en « œuf » + hypervascularisation pulmonaire; dans ce cas, on voit l'importance d'un arc moyen concave qui contraste avec un poumon opaque.

L'E.C.G. :

Le tracé électrocardiographique a une valeur d'orientation; il diffère avec le type anatomique :

1.) *Type 1* : T.G.V. + septum interventriculaire intact : le rythme est sinusal; on a décrit de rares cas de flutter auriculaire.

◆ L'onde P est variable : tantôt normale, tantôt témoin d'une hypertrophie droite par fort retour

systémique (assez fréquent), tantôt témoin d'une hypertrophie bi-auriculaire.

- L'espace PR est normal, rarement raccourci.
- L'axe de QRS oscille en moyenne entre + 120 et + 135°; on ne voit généralement pas de forte déviation droite.
- L'hypertrophie ventriculaire :
  - V 1 : 3 types sont fréquents : aspects rR's, Rs, qR;
  - R/RS supérieur à 75 % dans la majorité des cas;
  - onde T positive au-delà du deuxième jour dans 3/4 des cas.
- V 3 - V 4 : grands complexes isodiphasiques évoquant le phénomène de Katz-Watchel, est assez fréquent.
- V 6 : deux types fréquents, surtout rS et RS; l'aspect qRS est très rare (l'onde Q est toujours inférieure à 2 mm).

Donc, dans la majorité des cas, le type 1 voit une HVD isolée.

2.) *Type II :* T.G.V. + C.I.V. large (avec ou sans CA à gros débit)

- Onde P : généralement hypertrophiée (surtout droite)
- Axe qRS : + 120° en moyenne.

Certains pensent qu'en faveur de ce type plaide un axe normal ou à tendance gauche.

- Hypertrophie ventriculaire :

V 1 : aspects très variables, le plus souvent : R, rsR, rR', RS. Il n'y a pas d'aspect qR.

R/RS supérieur à 75 % en général.

T positif serait plus rare que dans le cas précédent.

V 3 - V 4 : phénomène de K. W. dans 50 % des cas.

V 6 : 3 types : rS, RS ou surtout qRS (il est im-

portant de noter que dans 85 % des cas on rencontre une onde q profonde en V 6).

Donc, ce type se caractérise en général par une hypertrophie biventriculaire, parfois par une HVD isolée, mais jamais par une HVG isolée.

3.) *Type III et IV* : T.G.V. + R.P. avec ou sans C.I.V.

L'E.C.G. n'a rien de caractéristique, si ce n'est la présence d'un aspect de surcharge V.D. isolée.

Il est intéressant de noter que Devilliers et Coll. ont recherché une corrélation entre le type de shunt, le rapport R/S en V6 et l'aspect anatomique du V.G.; voici leurs conclusions :

— T.G.V. isolée : R/S inférieur à I (rS) et paroi du V.G. peu épaisse;
— T.G.V. + large shunt : R/S supérieur à I (Rs) et paroi du V.G. fortement développée;
— Par contre, quand T.G.V. + R.P. : ils ont constaté R/S inférieur à I (rS), alors qu'on s'attendrait à l'inverse.

En résumé : L'E.C.G. dans la T.G.V. n'est nullement pathognomonique; mais sa valeur d'orientation n'est nullement négligeable, permettant de suspecter déjà le type clinique :

◆ Type I (le plus fréquent) : H.O.D. + aspect qR et T positif en V 1.
◆ Type II : fréquence de l'HBV avec qR V 6.
◆ Type III et IV : SVD isolée.

Signes biologiques.

L'acidose métabolique est quasi-constante, très vraisemblablement liée à l'anoxie. Shaker et Kidd ont montré, en 1966, qu'il existait dans les veines pulmonaires une alcalose liée à une « hyperventilation » lors de la recirculation du sang dans le poumon; cette alca-

lose tendrait à compenser l'acidose systémique, mais incomplètement.

L'hypoxie est frappante entre 30 et 50 mm de Hg dans le type I.

ETUDE HEMODYNAMIQUE ET ANGIOCARDIOGRAPHIQUE

I. — Le catheterisme cardiaque.

Il est pratiqué par voie saphène droite, parfois par veine ou artère ombilicale quand l'enfant est vu dans les 48 premières heures. Grâce au foramen ovale perméable, il est assez aisé d'explorer les quatre cavités cardiaques. On pénètre assez facilement dans l'aorte ascendante à partir de VD, mais ceci n'est nullement pathognomonique car ce trajet se retrouve dans la dextroposition aortique (tétralogie de Fallot), le ventricule droit à double sortie, le troncus arteriosus, voire dans une C.I.V. isolée. Les gazométries donnent des résultats très divers, fonction des communications en présence.

L'exploration hémodynamique permet de retrouver des signes communs ou des signes particuliers selon le type anatomique :

1.) Les caractères communs : ils sont au nombre de trois :

— désaturation importante dans les veines systémiques;
— saturation artérielle plus basse que celle qui règne dans le VG;
— pression VD égale ou supérieure à la pression VG.

2.) Les caractères propres aux types anatomiques :

a) T.G.V. + septum interventriculaire intact :

— pression OD inférieure à pression OG, entraînant

un shunt gauche-droite;
— pression VD supérieure à pression VG (le VD est le ventricule systémique);

b) T.G.V. + C.I.V. large :
— pression OD égale à pression OG;
— pression VD inférieure ou égale à pression VG (le shunt est bidirectionnel);
— pression A.P. élevée : il y a donc hypertension pulmonaire;
— Saturation VD plus élevée que dans le type I.

c) T.G.V. + R.P. : pression V.G. élevée.

d) Quand un gros canal artériel est présent : on note un shunt AO - AP en général.

II. — L'ANGIOCARDIOCARDIOGRAPHIE (Cliché n° 3).

C'est l'examen essentiel qui permet :
— de faire la preuve de la transposition;
— d'étudier les communications en présence et leur importance;
— d'entreprendre le premier temps thérapeutique : l'atrioseptostomie de RASHKIND.

1.) *Technique d'examen :*
— par voie veineuse : soit angiographie globale avec ses inconvénients d'interprétation, soit angiographie sélective : injection VD pour étudier l'aorte, ou injection OG, voire VG pour étudier l'artère pulmonaire.

L'injection sélective est celle qu'il faut toujours utiliser.

— par voie artérielle ombilicale, l'injection sus-sigmoïdienne ne peut être qu'une technique d'urgence, le cliché étant pris de profil durant l'injection; l'intérêt de cette technique réside dans sa simplicité et sa rapidité : elle peut être faite « au lit du malade ».

Cliché N° 3.

2.) *Résultats :*

a) *Les éléments de diagnostic de certitude :* dès 1938, CASTELLANOS écrivait que le signe principal de la T.G.V. était le remplissage précoce de l'aorte à partir du V.D. Cet élément dynamique est essentiel, quand il s'accompagne d'un certain nombre d'éléments morphologiques :

— le V.D., qui est antérieur, a une morphologie typique de VD, avec un cône artériel sous-aortique.

— l'état de l'aorte :

◆ l'orifice sigmoïde est *haut situé,* en regard de la quatrième vertèbre dorsale, à droite, à gauche ou en plein corps vertébral, ce qui permet de le différencier d'un orifice aortique normal, ou de celui d'une tétralogie de Fallot, dans lesquels l'orifice est situé en regard de la 7e vertèbre dorsale.

◆ le trajet dépend de la boucle cardiaque : si la boucle est droite, l'aorte, sur les clichés de face, dessine une boucle plus ou moins aiguë selon la projection de l'orifice par rapport au corps vertébral. Si la boucle est gauche, on retrouve l'épaulement du bord gauche du cœur. Un signe est essentiel de profil, c'est la *situation tèrs antérieure de l'aorte ascendante* qui semble prolonger le bord antérieur du cœur et qui dessine un arc à grand rayon. L'A,P. apparaît postérieure, et les deux orifices sont sur le même plan horizontal.

— Le V.G. a une morphologie normale; la recherche d'un infundibulum sous-aortique et l'aspect de l'artère pulmonaire sont importants à étudier; leur intérêt sera plus grand quand l'enfant atteindra l'âge de la correction complète.

b) *Les anomalies associées :*

— l'ostium secundum est surtout visible par l'injection dans l'OG;
— la persistance du C.A. par l'injection OD ou aortique;
— la C.I.V. se reconnaît directement lors d'une injection sélective dans le VD;
— la sténose pulmonaire, associée ou non à une hypoplasie pulmonaire, est visible par injection sélective dans l'O.G. ou le V.G.;

— la coarctation aortique ou l'hypoplasie aortique sont facilement diagnostiquées sur les clichés de profil.

Tout ceci prouve l'intérêt diagnostique et pronostique de l'angiocardiographie.

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

Le pronostic dépend de deux éléments essentiels :

— Le type anatomique : il y a lieu d'opposer :

◈ la T.G.V., avec shunt bidirectionnel large, de pronostic, certes sévère, mais non redoutable dans l'immédiat; elle a cependant deux inconvénients : le danger précoce d'hypertension pulmonaire évolutive et la nécessité d'une fermeture chirurgicale ultérieure de la C.I.V.

◆ la T.G.V. isolée, avec petite C.I.A. et CA de faible débit : c'est, malheureusement, la plus fréquente dans la période néo-natale; d'emblée menaçante, elle appelle un geste thérapeutique d'urgence.

— La précocité du diagnostic, devant une cyanose néonatale; l'angiocardiographie est l'examen-clé.

Le traitement est fonction du type anatomique :

1.) *Type I :* le plus fréquent.

— Les bases physiopathologiques de l'intervention : pour sauver ces enfants, qui risquent de mourir d'anoxie et d'insuffisance cardiaque, il faut créer un shunt pour faciliter les échanges bidirectionnels; le plus simple est de créer une communication inter-auriculaire ou d'élargir la C.I.A. préexistante.

— Les méthodes : soit l'atrioseptostomie par sonde à ballonnet, qui va déchirer le septum interauriculaire (technique de Rashkind), soit la cure chirurgicale selon la technique de Blalock-Hanlon.

— Les avantages et les inconvénients de chaque méthode :

— « *Le Rashkind* » est simple, car pratiqué au cours de cathétérisme droit; il évite un geste chirurgical toujours périlleux à cet âge; mais il a ses défauts : nécessité de passer le cathéter par la veine fémorale profonde qui peut se rompre, danger au cours de la manipulation de déclancher des troubles du rythme, voire de perforer l'auricule (1 cas dans notre série), résultat insuffisant surtout, car la cloison peut cicatriser, imposant une deuxième tentative de septostomie au bout de quelques jours. Il sera précédé par une prise de pression et une gazométrie dans les oreillettes; il sera mené progressivement en gonflant le ballonnet jusqu'à 3 cc de Vasurix; de nouvelles prises de pression et de gaz termineront l'examen permettant de juger l'efficacité de la manœuvre.

— « *Le Blalock-Hanlon* » : sa technique est facile; il procure un excellent shunt, mais il a les inconvénients de la chirurgie thoracique chez le nouveau-né; il ajoute le risque d'hypoventilation du poumon droit et de saignement trachéobronchique par clampage peropératoire des veines pulmonaires droites.

— Les résultats se jugent en trois temps :

◆ Immédiat : la pO 2 s'élève rapidement dès le retour du bloc opératoire;

◆ Secondaire : la cyanose régresse partiellement en quelques jours;

◆ Tertiaire : la défaillance cardiaque se réduit, mais pas toujours car peut se créer, de temps en temps, une aggravation du déséquilibre circulatoire (explique certaine insuffisances cardiaques post-opératoires).

En pratique, qu'elle sera la conduite à tenir :

— On met l'enfant dans un incubateur sous oxygène et on corrige l'acidose métabolique.

— L'exploration hémodynamique suit; après l'angiographie, on pratique un « Rashkind »; mais nombreux sont les auteurs, et nous penchons vers cette tendance, qui préfèrent, au lieu de prolonger un examen fatigant,

pratiquer d'emblée le « Hanlon ». Nos « Rashkind » ont tous été des échecs à long terme, alors que RASHKIND et PERNOT soutiennent que cette technique est efficace dans 80 % des cas.

— En post-opératoire, une surveillance étroite, clinique, radiologique, électrocardiographique et biologique s'impose. Tout ceci dans le but d'amener l'enfant à l'âge de 2-3 ans, où une correction complète, selon la technique de MUSTARD modifiée par ABERDEEN, sera justifiée. Ce délai est raccourci par BAROTTS-BOYS à 6 mois.

2.) *Type II :*

— Les bases physiopathologiques : une large C.I.V. ou un C.A. à gros débit ont pour risque celui de l'hypertension pulmonaire contre laquelle on doit lutter sous peine de voir surgir une défaillance cardiaque.

— Les méthodes thérapeutiques : l'une est simple, c'est le cerclage du tronc de l'A.P.; l'autre est plus complexe : c'est la technique d'EDWARDS, qui consiste en une reposition du septum interauriculaire de telle sorte que les veines pulmonaires droites se jettent dans l'OD, ce qui va diminuer le flot sanguin pulmonaire et permettre un meilleur mélange des sangs.

3.) *Type III et IV :* dans lequel existe une sténose pulmonaire sévère.

— S'il y a une C.I.V., on pratiquera une anastomose aorto-pulmonaire (type Waterstön), le Glenn et le Blalock étant trop hasardeux à cet âge.

— S'il n'y a pas de C.I.V., on associera : Hanlon ou Rashkind + Waterstön.

CONCLUSION.

La T.G.V. apparaît au terme de cette étude comme une cardiopathie congénitale cyanogène redoutable; or, c'est une de celles qui a le plus de chances d'être corrigée. Elle constitue l'urgence cardiologique néonatale type.

VENTRICULE DROIT A DOUBLE SORTIE

I.) OBSERVATIONS :

Anamnese :

3 enfants (2 filles et 1 garçon) :

2 ont été hospitalisés le premier jour de la vie, le 3e âgé de 3 semaines.

Tous étaient cyanosés.

L'un d'eux présentait une trisomie 13 et était en détresse respiratoire par anoxie néonatale.

Examen :

2 étaient en insuffisance cardiaque.

On notait constamment un souffle systolique 3 à 4/6 de C.I.V.

Le cliche thoracique montrait :

— Chez l'un : cœur avec rapport cardiothoracique à 0,60, arc moyen concave, pointe relevée et poumon hyperclair.

— Chez les deux autres : une cardiomégalie globale (0,60 et 0,80), avec hyperflot pulmonaire.

L'E.C.G. n'est nullement caractéristique :

2 : hypertrophie ventriculaire droite physiologique;

1 : hypertrophie biventriculaire : qR et T positif en V 1 — RV 6 et T négatif en V 6.

Ce dernier présentait un cœur en sabot avec poumons clairs.

Exploration :

2 enfants ont été explorés :

— Un : V.D.D.S. + R.P.

— L'autre : V.D.D.S. avec hyperflot pulmonaire.

Evolution :

Deux enfants ont été opérés :
— V.D.D.S. + R.P. : Waterstön (3 mois plus tard) : il est vivant.
— V.D.D.S. + Hyperflot : Banding de l'A.P. : décédé 8 jours plus tard.

Anatomie pathologique : 2 vérifications :

— confirmation du diagnostic angiographique pour l'un;
— redressement du diagnostic pour le deuxième chez qui on avait évoqué le canal artériel malin.

En resume :

Le diagnostic clinique est très difficile, car il évoque soit un Fallot, soit un shunt gauche-droite.

II.) COMMENTAIRES :

Cette cardiopathie se définit par le fait que l'aorte et l'A.P. naissent toutes deux du même ventricule droit. Connue depuis de longues années, puisque Abbott la décrivait, en 1936, dans son « Atlas », elle est actuellement mieux connue grâce aux travaux de Neufeld et aux données angiocardiographiques.

Sa fréquence est faible dans la période néo-natale; son intérêt est essentiellement lié aux difficultés diagnostiques, puisqu'elle réalise tantôt une asystolie, tantôt le tableau d'une cardiopathie cyanogène.

Anatomie pathologique.

L'anomalie principale est, comme le veut la définition, la naissance de l'A.P. et de l'aorte à partir du V.D., la seule sortie du V.G. étant la C.I.V. obligatoire; cet

état entraîne automatiquement, pour VAN PRAAGH, une disparition de la continuité mitro-aortique, ce qui la range dans le cadre des transpositions partielles des gros vaisseaux.

A. — Vu de l'extérieur, l'aspect des gros vaisseaux est déjà particulier, puisque l'aorte ascendante est verticale et non oblique.

B. — A l'ouverture du V.G., dont la paroi est épaissie, on ne voit pas de départ de l'aorte, mais seulement la C.I.V. haute.

C. — A l'ouverture du V.D., on remarque 3 orifices : celui de l'A.P., celui de l'aorte et la C.I.V. :

1.) L'aorte est à droite de l'A.P.

2.) Les deux orifices sont sensiblement sur le même plan horizontal

3.) La C.I.V. : son siège a permis à NEUFELD de distinguer deux types de V.D.D.S. :

Type I : C.I.V. postéro-inférieure par rapport à la crista supraventricularis (la valvule pulmonaire est loin de la C.I.V.).

Type II : C.I.V. antéro-supérieure par rapport à la crista supraventricularis (la valvule pulmonaire est proche de la C.I.V.).

4.) Autre élément anatomique important, mais inconstant : la présence d'une sténose pulmonaire orificielle; dans ce cas, la C.I.V. est toujours sous-wolffienne, c'est-à-dire que la crista supraventricularis sépare l'orifice des deux gros vaisseaux, comme dans le type I de NEUFELD, ce qui aura une incidence sur l'interprétation angiocardiographique.

PHYSIOPATHOLOGIE :

Elle dépend des données anatomiques, c'est-à-dire du siège de la C.I.V., et de l'état de l'orifice pulmonaire; un élément les réunit : l'effort plus important demandé au V.G. pour éjecter son contenu dans les gros vaisseaux par la C.I.V.

1. — *V.D.D.S. sans sténose pulmonaire :*

Le sang veineux pulmonaire se mêle au sang veineux systémique dans le V.D.; l'A.P. reçoit du sang sous pression systémique (d'où le danger d'hypertension pulmonaire), et l'aorte du sang mêlé; on s'attendrait à une désaturation artérielle périphérique importante; son degré dépend du siège de la C.I.V. qui détermine la direction du sang :

— Type I : (C.I.V. sous-wolffienne) : le V.G. éjecte son contenu plus facilement dans l'aorte et le V.D. dans l'A.P. : la saturation artérielle périphérique est subnormale; c'est le tableau d'un large shunt G.-D.

— Type II : (C.I.V. sus-wolffienne) : le courant sanguin est différent : V.G. → AP et VD → aorte préférentiellement; la saturation artérielle périphérique est plus basse que précédemment, alors que dans l'A.P. elle est élevée, rapprochant ce type de la transposition des gros vaisseaux.

2. — *V.D.D.S. avec sténose pulmonaire :*

La C.I.V. est sous-wolffienne; l'hémodynamique ressemble beaucoup à celle de la tétralogie de Fallot.

CLINIQUE.

1. — *V.D.D.S. sans sténose pulmonaire :*

Signes cliniques :

Dans 80 % des cas, il s'agit de prématurés (MEHRIZI et ROWE); très fréquemment, il existe un contexte polymalformatif (appareil urogénital, digestif...).

L'attention est attirée par une polypnée et une cyanose lors de la prise du biberon.

L'examen clinique retrouve un souffle systolique, non frémissant encore, évoquant une C.I.V., accompagné d'un deuxième bruit fort au foyer pulmonaire. Les pouls périphériques sont perceptibles, sauf si une coarctation aortique est associée. Parfois, précocément, note-t-on une hépatomégalie qui témoigne de la défaillance cardiaque.

Le cliché thoracique n'a rien de spécifique : cœur en boule augmenté de volume et hypervascularisation pulmonaire.

L'E.C.G. : a un intérêt certain quand il associe un axe droit et une surcharge biventriculaire.

Le cathétérisme cardiaque par voie veineuse :

Trajet : il est possible de pénétrer dans l'A.P. et dans l'aorte à partir du V.D.; si un cathétérisme était pratiqué par voie artérielle rétrograde, on passerait directement de l'aorte dans le V.D.

Pressions : les pressions ventriculaires sont élevées, mais la pression V.G. est supérieure à la pression V.D. Les pressions aortique et pulmonaire sont sensiblement les mêmes.

Gazométries : dans la chambre d'entrée du V.D., les saturations sont basses, elles s'élèvent au niveau de la chambre de chasse et surtout dans l'A.P. en raison des courants physiologiques. La saturation artérielle périphérique est variable, dépendant essentiellement du siège de la C.I.V. :

— C.I.V. sous-wolffienne : saturation sensiblement élevée;

— C.I.V. sus-wolffienne : saturation basse.

C'est l'angiocardiographie sélective dans le V.D. qui détient la clé du diagnostic. Nous l'envisagerons après l'étude du V.D.D.S. avec sténose pulmonaire.

2. — *V.D.D.S. avec sténose pulmonaire :*

A l'inverse du type précédent, c'est la cyanose qui

représente le *signe d'appel*, associée à un gros souffle systolique parfois frémissant et une accentuation du deuxième bruit au foyer pulmonaire (liée à la transposition aortique). Mais il n'est pas rare de découvrir en même temps les premiers stigmates de la défaillance cardiaque.

Le *cliché thoracique* présente quelques points particuliers :

— cardiomégalie développée au dépens des deux ventricules;
— arc inférieur gauche convexe;
— arc moyen concave;
— vascularisation pulmonaire pauvre.

Les données de l'*E.C.G.* sont variables :

— l'axe est habituellement droit;
— l'H.A.D. est fréquente;
— l'allongement de P.R. et les troubles de la conduction intraventriculaire à type de bloc de branche droite complet ou incomplet, sont également fréquents;
— la surcharge ventriculaire est constante mais variable :

◆ surcharge droite sévère.
◆ surcharge droite modérée (comme dans le Fallot).
◆ surcharge biventriculaire; la surcharge V.G. est parfois difficile à reconnaître sur un tracé où la S.V.D. est déjà forte; Sodi Pollares et Portillo insistent, dans ce cas, sur les aspects : qR en V 5 - V 6, R en V 5 - V 6 ample et exclusif. La présence de signes gauches, choquante dans le tableau d'un Fallot, est fortement évocatrice.

Le cathétérisme cardiaque :

Trajet : passage facile VD → Ao et difficile VD → AP.

Pression VD de l'ordre de la pression systémique et gradient. VD - AP quand on peut effectuer le « pool-back ».

Gazométries :

— shunt gauche-droite très important à l'étage ventriculaire (supérieur à celui qu'on a dans le Fallot).

— désaturation artérielle périphérique importante.

En somme, cette hémodynamique est très voisine de celle du Fallot.

L'angiocardiographie est l'examen capital :

— Technique : l'injection sélective dans le V.D. avec clichés tardifs est toujours pratiquée, seule ou couplée à une injection dans les cavités gauches (O.G. et V.G.).

— Résultats :

a) *Signes communs aux différents types anatomiques :*

Sur le plan dynamique : les deux gros vaisseaux s'imprègnent en même temps à partir du V.D. (++).

Sur le plan anatomique :

— la C.I.V. est large, sus ou sous-wolffienne, mieux visible au cours du lévogramme.

— l'aorte est transposée, naissant directement du V.D., et non à cheval à partir des deux ventricules; l'orifice de l'A.P. est à sa situation normale.

— les orifices sigmoïdiens ont une situation très caractéristique : ils sont sur le même plan horizontal de face; de profil, le plancher sigmoïdien aortique regarde en bas et en avant (alors que, normalement, dans le Fallot, il regarde en bas et en arrière), et le bord antérieur du tronc de l'A.P. est en avant ou sur le même plan que le bord antérieur de l'aorte selon l'importance de la dextroposition.

— sur le profil, enfin, on visualise les courants laminaires VG ➢ CIV ➢ Ao.

b) *Signes propres :*

— V.D.D.S. sans sténose pulmonaire : le tronc de l'A.P. est large, supérieur au calibre de l'aorte dans le type II.

— V.D.D.S. avec sténose pulmonaire :

La sténose est nettement visible; deux signes essentiels doivent être recherchés :

1.) *sur le cliché de face* : les deux vaisseaux sont séparés par une zone claire, ovoïde, correspondant à la projection de la crista supraventricularis : c'est l'image dite « en raquette », image qui devient lamellaire dans la tétralogie de Fallot.

2.) *sur le profil* : non seulement la continuité mitro-aortique est rompue, mais il n'y a pas de continuité mitro-pulmonaire comme dans la transposition des gros vaisseaux (Murray, G. Baron).

En resume :

Le V.D.D.S. se présente sous deux aspects chez le nouveau-né :

1.) V.D.D.S. avec hypertension pulmonaire, dominé par la défaillance cardiaque associée à une cyanose modérée (type I) ou évidente (type II), évoquant un gros shunt G.-D., notamment le V.U. ou la transposition des gros vaisseaux avec C.I.V. large.

2.) V.D.D.S. avec sténose pulmonaire dominé par la cyanose, dont le diagnostic est difficile avec la tétralogie de Fallot; cette forme est plus favorable que la forme avec hypertension pulmonaire.

Pronostic :

Quand le V.D.D.S. parle précocément, le pronostic est grave, le traitement médical étant insuffisant. On est amené à proposer une intervention chirurgicale palliative.

1. — V.D.D.S. + hypertension pulmonaire : banding du tronc de l'A.P.

2. — V.D.D.S. + sténose pulmonaire : soit valvulotomie de Bröck, soit anastomose aorto-pulmonaire type Waterstön.

HYPOPLASIE DU CŒUR GAUCHE

I.) OBSERVATIONS :

Generalites :

17 cas ont été diagnostiqués.
14 garçons et 3 filles.
P.N.M. : 3 kgs.
Age d'entrée inférieur à 7 jours : 14
entre 7 et 15 jours : 3.
Une trisomie 21.

Signes d'appel :

Cyanose + détresse respiratoire : 16 cas;
Souffrance néo-natale isolée en apparence : 1 cas;
Ictère associé : 3 cas.

Examen d'entree :

La cyanose est d'intensité variable : peu intense dans 1/3 des cas, intense dans les deux autres tiers.

Les signes de défaillance cardiaque sont constants et dramatiques : 5 fois, il y avait un collapsus; les autres étaient dans un état toujours inquiétant.

— L'auscultation était indemne de souffle 9 fois;

— un souffle systolique était présent 8 fois : évoquant une C.I.V. = 6 fois; doux, peu spécifique, au niveau du 2e-3e E.I.C.G. = 2 fois;

— l'éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire est noté 4 fois;

— l'absence de pouls fémoraux et radiaux est notée 13 fois, 3 fois ils étaient à peine perceptibles.

— la pression est notée 3 fois seulement; elle est basse et égale aux 4 membres.

Le foie était toujours très hypertrophié et ferme, voire dur.

Donnees radiologiques :

Technique : 1 examen scopique et 16 graphies.

Résultats : Les images sont assez monomorphes.

Volume du cœur : énorme dès le premier examen 13 fois (R.C.T. varie de 0,70 à 0,85).

Silhouette : aspect globuleux le plus souvent, avec débord auriculaire droit, arc inférieur gauche convexe.

La pointe est relevée 3 fois.

La vascularisation pulmonaire est normale 1 fois seulement, très majorée 16 fois, par stase et par hyperflot.

Donnees E.C.G. : 15 tracés.

Rythme : sinusal dans tous les cas.

Axe qRS : 3 fois à gauche (deux fois la vérification montrera une fibroélastose du V.G.); les autres entre + 90 et + 120°.

Onde P : H.A.D. : 7 — Normale : le reste.

Espace PR : 1 PR à 0,20 sec.; les autres sont normaux.

Surcharge ventriculaire droite modérée : 4. — Importante : 9 (TV 1 positif et qR V 1)

Surcharge biventriculaire : 2 fois (onde T négative en V 5 - V 6 et aspect qR V 5 - V 6).

Donnees biologiques :

— Les enfants arrivés en collapsus ont un pH catastrophique (trois avaient un pH inférieur ou égal à 7).

— La pO 2 est variable : 7 fois mesurée. La valeur

moyenne est de 57 mmHg. Fait très important, sous oxygénothérapie intensive, la pO 2 s'élève à des chiffres normaux ou paranormaux dans pratiquement tous les cas explorés.

Donnees du catheterisme et de l'angiographie : 5 enfants explorés.

2 fois par voie saphène, 1 fois par veine ombilicale, 2 fois par artère ombilicale; 7 injections au total.

Données du cathétérisme :

— La pression V.D. est toujours élevée (80-100-110).
— La pression O.G. a été prise deux fois : elle est à 12 de moyenne.
— La pression O.D. a été prise 4 fois : la pression moyenne est de 5 - 6 - 12 - 15 mmHg.

Données de l'angiocardiographie :

— L'injection dans l'aorte horizontale (4 fois) montre chaque fois une hypoplasie de l'aorte soit ascendante, soit horizontale, un énorme canal artériel et un tronc A.P. large (signalons qu'en cas d'hypoplasie importante, le cathéter s'engage très facilement dans le C.A.; si l'angiocardiographie n'est pas faite le cathéter bien en place, le diagnostic peut rester en suspens).

— L'injection dans le V.D. (2 fois) permet d'étudier les A.P. énormes, larges, et les cavités gauches dans le temps de retour.

— L'injection dans l'O.G. (1 fois) a montré une O.G. de très petit volume (1 ml environ), avec imprégnation des veines pulmonaires inférieures gauches et un reflux important O.G. - O.D.

Evolution :

Tous les enfants sont décédés très rapidement : 2 seulement ont eu une thoracotomie exploratrice pour ne pas laisser passer une éventuelle coarctation aortique opérable; aucune thérapeutique corrective ou palliative n'a pu

être tentée. Dans un cas, où le diagnostic était hésitant et où la seule anomalie visible après thoracotomie était un énorme C.A. frémissant, le chirurgien a ligaturé ce C.A. : le décès est survenu presque immédiatement; il s'agissait d'un C.A. vicariant. La réponse au traitement médical a toujours été nulle : 5 enfants sur 17 sont décédés dans un syndrome hémorragique diffus.

Anatomie pathologique : 16 vérifications.

Nous avons exclu les hypoplasies isolées de l'aorte horizontale, rangées dans le cadre des coarctations aortiques.

4 grands types :

I. — atrésie aortique + atrésie mitrale : 4 cas.

II. — atrésie aortique + sténose mitrale : 3 cas.

III. — sténose aortique + sténose mitrale : 7 cas.

IV. — sténose aortique + atrésie mitrale : 2 cas.

Parmi les lésions associées, il faut signaler :

1°) la constante d'une énorme A.P. avec gros C.A. perméable.

2°) la fréquence de la fibroélastose du V.G. : 6 fois (mais jamais dans le type I).

En conclusion :

Le diagnostic d'hypoplasie du cœur gauche a été évoqué d'emblée chez la plupart des enfants où l'on notait :

— prédominance masculine

— une asystolie brutale et sévère après un intervalle libre de quelques jours, avec une note de cyanose qui s'atténue ou disparaît sous enceinte d'hyperoxygénation, et des pouls périphériques absents (radiaux et fémoraux).

— un cœur énorme et un poumon opaque

— une forte surcharge ventriculaire droite (qR ou T positif en V 1).

◆ Le cathétérisme et l'angiocardiographie ont surtout le mérite d'éliminer une malformation opérable, la coarctation aortique notamment.

◆ Le pronostic est effroyable (100 % de morts dans notre statistique).

II.) COMMENTAIRES :

L'hypoplasie du cœur gauche est une des cardiopathies les plus redoutables du nouveau-né; une des plus fréquentes aussi dans le groupe des cardiopathies congénitales; elle est, de l'avis unanime, la grande cause de mort de la période néonatale, d'origine cardiaque.

Sa définition soulève des problèmes nosologiques :

— Lev, en 1952, décrivit un syndrome particulier qu'il intitula « hypoplasia of the aortic tract complexes », associant trois éléments :

◆ arc aortique petit, hypoplasie de l'aorte ascendante et horizontale

◆ orifice et tronc de l'A.P. larges

◆ gros vaisseaux de la base non transposés.

— Noonan et Nadas, en 1958, regroupent, dans le « syndrome d'hypoplasie du V.G. », de nombreuses anomalies qui ont comme dénominateur commun : une lésion obstructive (atrésie ou sténose) sur le cœur gauche, allant du V.G. vestigial (avec atrésie aortique et mitrale), à des formes moins sévères (hypoplasie de l'aorte horizontale, toujours associée à un hypodéveloppement du V.G.

— Récemment, Julien Marie et Coll. la décrivent comme un « syndrome associant une ou plusieurs anomalies orificielles gauches, comportant toujours une hypoplasie majeure du V.G., rendu rigide et adynamique par une fibrose sous-endocardique ».

— Nous adoptons, pour notre part, l'attitude de M. Paul qui ne considère que les cas où s'associent sténose sévère ou atrésie des orifices mitral et/ou aortique, avec petit V.G., en excluant l'hypoplasie de l'aorte horizontale qu'il vaut mieux ranger dans le cadre du syndrome de coarctation aortique préductale, bien que le pronostic, très réservé, se rapproche de celui de l'hypoplasie du cœur gauche.

Anatomie Pathologique.

A. — *Les anomalies constantes* reconnues par tous les auteurs :

1. — L'hypoplasie du V.G. On décrit trois types de V.G. :

a) Le V.G. minuscule : de la taille d'une noisette, appendu à la partie postéro-supérieure du V.D., donnant l'impression qu'il n'existe qu'un ventricule; à l'incision, la cavité ne dépasse pas 2 cc.

b) Le V.G. vestigial, caché dans la paroi externe du V.D., que seul l'examen histologique pourrait différencier d'un ventricule unique.

c) Le V.G. petit, subnormal, que l'on peut distinguer extérieurement.

2. — L'hypertrophie-dilatation du V.D. avec orifice tricuspidien et implantation des piliers normaux.

3. — Enorme tronc de l'A.P.

4. — C.A. énorme, qui paraît continuer le tronc de l'A.P. en amont et former l'aorte descendante en aval.

B. — *Les anomalies variables :*

1. — L'orifice mitral : atrésique ou sténosé, cet appareil n'étant qu'une membrane fibreuse, hermétique ou perforée d'un orifice étroit, voire minuscule, avec rétraction sous-valvulaire.

2. — L'orifice aortique : lui aussi peut être atrésique ou sténosé, donnant l'aspect d'un diaphragme fibreux hermétique ou perforé en gicleur.

Ces anomalies valvulaires se répartissent en 4 groupes, comme les a classées M. Paul après vérification de 30 cas :

— type I : atrésie aortique + atrésie mitrale = 11 cas
— type II : atrésie aortique + sténose mitrale = 8 cas
— type III : sténose aortique + sténose mitrale = 7 cas
— type IV : sténose aortique + atrésie mitrale = 4 cas

3. — L'aorte ascendante : son calibre est pratiquement toujours diminué (1/2 ou 1/4 du calibre de l'aorte, voire davantage).

Fontaine : 7 cas sur 7.

Julien Marie : 4 cas sur 8.

Elle donne toujours naissance aux artères coronaires, qu'elle soit normale ou hypoplasique.

4. — Les défauts septaux :

— La communication entre les deux oreillettes est quasi-constante : soit foramen ovale patent, soit ostium secundum. Rares sont les cas où le septum interauriculaire est intact (enfants non viables).

— La communication interventriculaire est rare :

- toujours absente quand il y a atrésie mitrale et aortique
- 10 % seulement dans les atrésies aortiques sans atrésie mitrale;
- 50 % dans les atrésies mitrales sans atrésie aortique.

Au maximum, il s'agit d'un ventricule unique, l'aorte naissant toujours de la petite cavité ventriculaire gauche, mais ce cas sort du cadre de notre étude.

5. — La fibroélastose de l'endocarde du V.G. : tapissant toute la cavité V.G., débordant parfois sur l'orifice mitral et l'O.G., elle réalise une gangue jaunâtre qui crisse à l'incision. Constante pour Julien Marie (du

moins histologiquement), elle est fréquente pour KEITH (23 cas sur 38), plus rare pour NADAS et NOONAN (5 fois sur 12).

PHYSIOPATHOLOGIE.

La notion essentielle est l'hypofonctionnement du V.G.

A. — *Durant la vie fœtale :*

L'obstacle mitral et aortique empêchant le développement suffisant du V.G., c'est le V.D. qui assure la circulation pulmonaire et systémique par le C.A. Le V.D. devient systémique, il s'hypertrophie et se dilate.

B. — *A la naissance :*

La circuit fœtal persiste, que le V.G. soit peu ou pas fonctionnel : V.D. → A.P. → C.A. → aorte descendante, → aorte ascendante et artères coronaires à contre-courant (shunt droite - gauche artériel).

Parallèlement, le sang veineux pulmonaire de retour qui retourne dans l'O.G., bute contre l'obstacle mitral; il se déverse totalement ou partiellement dans l'O.D. par la C.I.A. (shunt G.-D.). Or, celle-ci est toujours étroite et insuffisante : le sang stagne dans l'O.G. et l'étage pulmonaire en amont. Par son rôle vasoconstricteur, cette hyperpression veineuse amène une élévation des résistances vasculaires pulmonaires déjà aggravées par l'hyperflot que crée le V.D. systémique. Certes, cette hypertension artérielle pulmonaire joue un rôle favorable en permettant le shunt D.-G. par le C.A., mais son rôle néfaste sur l'artériole pulmonaire prédomine, précipitant la défaillance ventriculaire droite.

De ces notions physiopathologiques, il faut retenir le rôle fondamental des shunts :

— C'est la C.A. qui, dans l'atrésie aortique, assure

la circulation systémique et coronaire. Sa fermeture physiologique entraîne la mort.

— La taille de la C.I.A. est fondamentale : plus elle est étroite, plus la stase en amont sera élevée et plus grand sera le risque d'œdème pulmonaire.

CLINIQUE.

Le tableau clinique est univoque.

— La prédominance masculine est admise par la majorité des auteurs, de même que la notion d'un intervalle libre court :

— pour NADAS : les premiers troubles surviennent dès la naissance;

— pour KEITH : 35 % avant la 48e heure;

— dans la règle : c'est la première semaine de vie qui voit apparaître les premiers troubles.

Deux raisons motivent l'hospitalisation :

— la cyanose d'intensité variable;

— surtout la détresse respiratoire : polypnée, tirage, cyanose.

L'examen, rapidement mené, met en évidence trois ordres de manifestations : cyanose, asystolie, modifications vasculaires périphériques.

1.) *La cyanose* : Diffuse, homogène et intense, avec effondrement de la pO 2. Le test d'hyperoxygénation est négatif pour Julien MARIE, alors que nous avons constaté, à la suite d'autres auteurs, une disparition de la cyanose et une normalisation de la pO 2, après 20 minutes d'hyperoxygénation.

2.) *L'asystolie :*

— Certes, on retrouve les signes habituels : tachycardie, galop, qui masquent la présence d'un souffle, éclat du B 2 au foyer pulmonaire, surtout gros foie qui touche l'ombilic.

— Mais on est frappé par certains points :

- sa précocité, car l'asystolie est évidente dès le premier examen;
- son intensité et sa rapidité évolutive, réalisant, dans 30 % de nos cas, un état de collapsus : teint grisâtre, adynamie, arythmie respiratoire entrecoupée de pauses, gémissements, hypothermie, hypo ou hypertonie, voire convulsions. Un ictère et un syndrome hémorragique diffus préterminal sont d'une fréquence non négligeable (5 cas sur 17 dans notre statistique).

L'association de ces troubles donne un caractère dramatique aux enfants. Que certains de ces troubles prédominent, et l'on se trouve en présence d'un tableau neurologique à ne pas confondre avec une hémorragie méningée, ou d'un tableau d'insuffisance hépatique (gros foie + ictère + hémorragies diffuses), à ne pas confondre avec une hépatite néonatale notamment.

- Son retentissement biologique :
  hyperazotémie
  hyperkaliémie
  acidose métabolique profonde et difficile à compenser
  l'hypoglycémie serait fréquente.

3.) *Les signes vasculaires périphériques :*

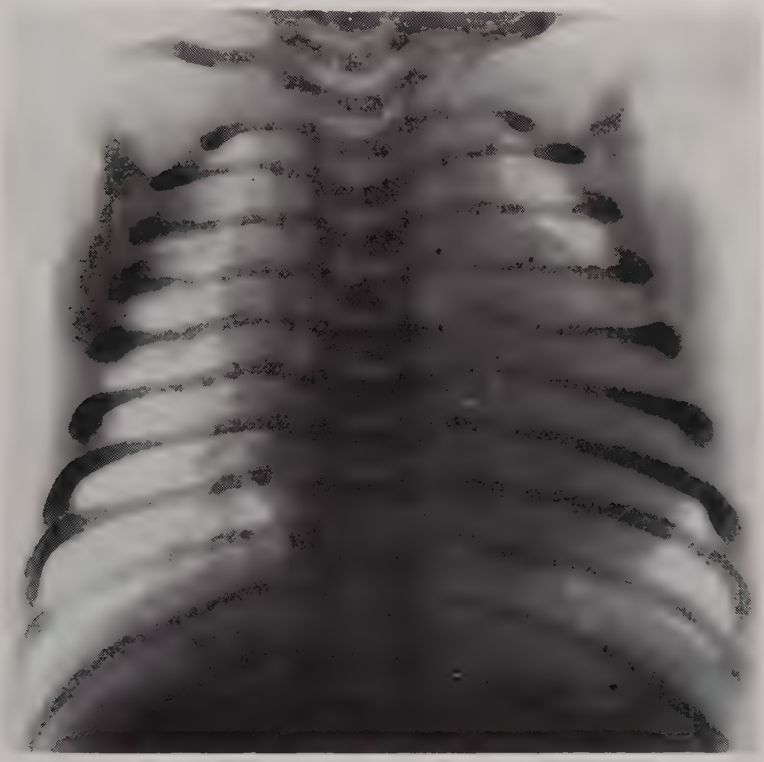
Les pouls sont très difficiles à palper : très faibles ou absents aux 4 membres, et non seulement au niveau des membres inférieurs comme dans la coarctation.

Les pressions aux 4 membres sont également très basses.

Tout ceci est fortement évocateur d'une hypoplasie du cœur gauche, mais nullement pathognomonique, car un collapsus sévère réalise ce même tableau.

Cliche thoracique (Cliché n° 6).

1.) Volume du cœur : il est d'emblée et toujours augmenté, souvent énorme.



Cliché N° 6.

2.) Silhouette cardiaque : il n'y a pas de silhouette caractéristique; le débord droit est souvent très net; l'aspect général est celui d'une augmentation globale à prédominance droite.

3.) La vascularisation pulmonaire est toujours majorée :

— par hyperflot pulmonaire

— et par stase veineuse, donnant un aspect réticulé ou pseudo-miliaire proche de celui que l'on re-

marque dans les retours veineux pulmonaires anormaux totaux.

L'E.C.G. :

— Il est d'une aide précieuse quand il indique la triade :

- ◆ déviation axiale hyperdroite
- ◆ H.A.D.
- ◆ forte H.V.D. : qR en précordiales droites ou T positif en précordiales droites après le 3e jour.

— Il est fréquent de rencontrer :

- ◆ des signes d'ischiémie-lésion sur tout le précordium
- ◆ un bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré.

— Il est rare de voir un axe gauche (Soloff, 1949), ou des signes de surcharge V.G. (Strong, Liebman), qui soulèvent un problème de diagnostic; pour ces auteurs, aucune explication ne peut être donnée. Il y a vraisemblablement une fibroélastose du V.G.

En résumé, le diagnostic d'hypoplasie du cœur gauche doit être évoqué devant l'association suivante :

— asystolie précoce et grave
— gros cœur + stase pulmonaire
— H.A.D. + grande H.V.D.
— acidose métabolique + désaturation périphérique sensible à l'oxygène.

Catheterisme.

Peu d'explorations détaillées ont été décrites dans la litérature, tant l'hypoplasie du cœur gauche évolue rapidement, ne laissant que peu de temps pour l'explorer.

— *Technique :* soit cathétérisme veineux par voie ombilicale ou par voie saphène, soit cathétérisme artériel par voie ombilicale possible durant les 3 ou 4 premiers jours de la vie.

— *Résultats du cathétérisme par voie veineuse :*

◆ Trajet : le passage dans l'A.P. est généralement aisé, mais aussi dans l'O.G. par le foramen ovale. Le passage dans le V.G., à partir de l'O.G., est quasi-impossible; par contre, lorsqu'on atteint l'A.P., il est possible de cathétériser le C.A. et l'aorte descendante.

◆ Pressions :

O.D. : Normale ou légèrement élevée;
O.G. : Supérieure à celle de l'O.D.;
V.D. : La pression est systémique;
A.P. : Hypertendue, de même ordre que la pression V.D.;
Aorte descendante : Inférieure ou égale à la pression A.P.

◆ Gazométries : Désaturation périphérique importante ou absente quand le cathétérisme est effectué sous oxygène.

Angiocardiographie.

Chaque fois que celà est possible, on a intérêt à coupler l'injection dans le V.D. et dans l'aorte sus-sigmoïdienne.

1.) *Injection dans le V.D. :*

a) Elle montre constamment :

◆ la dilatation-hypertrophie du V.D.;
◆ l'énorme A.P. qui se continue par un énorme canal qui imprègne l'aorte descendante;
◆ l'aorte horizontale et ascendante s'imprègne, mais mal.

b) Selon le type anatomique, on obtient des aspects particuliers des cavités gauches :

◆ atrésie mitrale et aortique : à aucun moment on n'obtient de ventriculographie gauche (pas de C.I.V.)
◆ sténose mitrale + sténose aortique ou atrésie

mitrale + sténose aortique : le V.G. s'imprègne soit au temps gauche, soit lors du dextrogramme par l'intermédiaire d'une C.I.V. assez fréquente; dans ces cas, les deux gros vaisseaux peuvent même s'imprégner en même temps.

- Quand existe une fibro-élastose du V.G., la cavité ventriculaire est petite, presque immobile en systole; le produit opaque stagne longtemps, s'évacuant très difficilement.

Cliché N° 5.

2.) *Injection dans l'aorte sus-sigmoïdienne* : on apprécie :

— l'importance du canal artériel

— surtout le degré d'hypoplasie de l'aorte as-

cendante et horizontale, et des branches qui en partent. L'aorte apparaît gracile, rigide, donnant naissance aux deux artères coronaires qui sont normales (Elliott). (Cliché n° 5)

Cette technique d'injection sus-sigmoïdienne permet ainsi de différencier un truncus arteriosus qu'on aurait pu diagnostiquer à tort par l'injection dans le V.D.

Pronostic et traitement.

Le pronostic de l'hypoplasie du cœur gauche, si l'on respecte la définition donnée, est effroyable : la mort survient dans les deux premières semaines; nous l'avons dit, c'est la plus meurtrière des cardiopathies du nouveau-né; elle résiste totalement au traitement médical et est au-dessus de toute tentative chirurgicale.

On a proposé une septostomie de Rashkind pour élargir la C.I.A. et réduire la stase veineuse pulmonaire. S. Sinha a proposé, associé à un Rashkind ou un Hanlon, le cerclage des deux A.P. au-delà du C.A.; cette technique pallierait à l'inondation pulmonaire, donc à la maladie hypertensive, et maintiendrait une résistance suffisamment élevée pour laisser persister le shunt D-G par le canal artériel.

Mais, sachant que le C.A. tend à s'oblitérer physiologiquement, on peut se demander ce que peut apporter cette intervention à long terme. Si bien, qu'en l'état actuel des choses, il n'y a pas de thérapeutique chirurgicale palliative valable proposable.

COARCTATION AORTIQUE

I.) OBSERVATIONS :

GENERALITES :

18 cas, dont 10 garçons et 8 filles.
Poids de naissance moyen : 3 kgs.
1 trisomie 21.
Age d'entrée : 2 à 28 jours. Inférieur à 7 jours : 4; supérieur à 7 jours : 14.

SIGNES D'APPEL :

— Cyanose + polypnée : 17 fois, évoquant plusieurs fois une pneumopathie aiguë.
— Troubles neurologiques associés : 2 fois (hypotonie - convulsions).
— Insuffisance cardiaque isolée : 2 fois (anorexie - polypnée).
Fait important : hormis les 3 cas troublés dans les trois premiers jours, il y a toujours eu un intervalle libre.

EXAMEN D'ENTREE :

— La cyanose, quand elle existe, est modérée, prédominant au pourtour des lèvres et aux ongles; elle s'atténue ou même disparaît sous oxygénothérapie intensive.
— Les signes de défaillance cardiaque sont constants : 2 enfants étaient en collapsus.
— L'auscultation cardiaque mettait en évidence, outre la tachycardie et parfois le bruit de galop :
◆ Souffle : 2^e - 3^e E.I.C.G. et doux : 8 fois avec une fois une composante diastolique; souffle évocateur de C.I.V. : 4 fois, d'intensité 3 à 4/6.

◆ L'éclat de B 2 au foyer pulmonaire est signalé 4 fois.

— La palpation des pouls périphériques était un temps clinique essentiel :

◆ pouls fémoraux perçus : 2 fois;

◆ pas de notion : 3 fois.

— Le résultat de la prise des pressions et les indices oscillométriques n'ont été signalés dans les observations que 8 fois; la pression des M.I. était constamment inférieure et de plusieurs cm Hg à la pression des membres supérieurs et 2 fois seulement nous avons noté 170 mmHg aux membres supérieurs.

Signes radiologiques :

1 enfant n'a pu être vu qu'en scopie.

17 ont eu un cliché.

Les images donnent une impression de similitude :

— Volume du cœur : toujours hypertrophié, le R.C.T. allant de 0,60 à 0,85.

— Silhouette cardiaque : cœur globuleux, presque symétrique avec débord auriculaire droit et convexité de l'arc inférieur gauche, arc moyen rectiligne ou distendu, jamais concave, mais parfois masqué par une hypertrophie thymique; le médiastin supérieur est toujours élargi.

— Vascularisation pulmonaire :

2 fois, elle est normale;

16 fois, elle est majorée.

Signes E.C.G. : 17 tracés.

— Sur ces 17, un est difficilement interprétable, car masqué par des signes d'hyperkaliémie (stade 3); cet enfant était entré en collapsus.

— Rythme : toujours sinusal.

— Axe qRS :
  - 3 fois indéterminable, car perpendiculaire au plan frontal;
  - + 60° : 2 fois;
  - proche de + 120° : 8 fois;
  - hyperdroit : + 180° ou au-delà : 4 fois.
— Onde P : 6 fois H.A.D.; 1 fois H biauriculaire.
— Espace PR : normal.
— Hypertrophie ventriculaire :
  - H.V.D. : modérée : 7 fois; importante : 8 fois. T.V.I. + : 7 fois; qR V 1 + T.V.I. — : 1 fois; qR et T + en V 1 : 2 fois.
  - H.V.G. modérée isolée : 1 fois.

Biologie :

La pO 2 était légèrement abaissée dans certains cas, mais atteignait un taux normal sous hyperoxygénation.

L'hyperkaliémie, l'hyperazotémie et l'acidose métabolique étaient présents avec le collapsus.

Explorations hemodynamiques et angiocardiographiques (11 fois).

Données du cathétérisme :

Pression V.D. = 70 mmHg en moyenne (de 45 à 110).

Données de l'angiographie :

Elle a permis de confirmer le diagnostic dans tous les cas; il s'agissait toujours d'une injection dans les cavités droites.

Evolution :

— 12 ont été traités médicalement seulement :
  - vivants : 2;
  - durée de survie pour les autres : 6 j. en moyenne.
— 4 ont été opérés (résection-suture + ligature du C.A.)
  - vivant : 1;
  - échecs : 1 mort 15 jours après (G.E. toxique);

1 mort 8 jours après (surinfection pulm.);
1 mort après l'acte opératoire d'insuffisance rénale.

Anatomie pathologique : 9 cas classés en 3 groupes :

RAo + CA seul = 3;
RAo + C.I.V. = 1;
RAo + hypoplasie aortique = 5; dans ce dernier groupe, les lésions étaient 4 fois complexes, car associant hypoplasie aortique, C.A., C.I.A. et C.I.V.

Conclusion :

Diagnostic en général aisé chez un nouveau-né (prédominance masculine) dont l'I.C., peu cyanogène, se révèle après un intervalle libre d'au moins 8 jours, dont les pouls fémoraux sont absents et dont la pression aux membres supérieurs est plus élevée qu'aux membres inférieurs. Le cathétérisme et l'angiocardiographie ont un intérêt diagnostique, mais aussi pronostique en recherchant une anomalie associée, comme une C.I.V. ou une hypoplasie aortique. Ces dernières ont un pronostic effroyable; le traitement médical isolé a toujours été un échec.

II.) COMMENTAIRES :

La coarctation de l'aorte réalise un rétrécissement congénital intéressant l'isthme, c'est-à-dire la jonction de la crosse et de l'aorte descendante, zone comprise entre l'artère sous-clavière en haut et l'insertion du canal artériel en bas.

Cette affection est certainement la cause la plus fréquente d'insuffisance cardiaque chez le nourrisson de moins de 1 mois, non seulement à cause du barrage qu'elle occasionne, mais aussi en raison des malformations intracardiaques associées.

Pourtant, son diagnostic est d'ordinaire simple, car clinique : prise des pouls fémoraux et de la pression artérielle aux 4 membres.

CLASSIFICATIONS.

Depuis la première description de MORGAGNI, en 1760, plusieurs classifications ont été données :

1.) Classification de BONNET, qui distingue deux types :

— type adulte ou BOTALIEN, avec canal artériel sus-isthmique;

— Type infantile ou Isthmique, avec canal artériel sous-isthmique.

La sténose est courte et brusque dans le 1er type; elle est longue et progressive dans le 2e type.

2.) Cette classification a perdu son intérêt devant la classification suivante, la plus couramment admise :

a) Coarctations post-ductales avec persistance du canal artériel, les plus rares : 10 % pour GLASS.

b) Coarctations préductales + canal artériel persistant, les plus fréquentes : 90 % pour GLASS. Ce sont les plus graves, car la sténose est souvent longue, car les malformations intracardiaques sont fréquentes.

3.) ROSSIER a proposé une nouvelle classification, très valable chez le nouveau-né :

— Coarctations pures et isolées pré ou post-ductales;

— Coarctations associées à d'autres malformations cardiovasculaires, bien plus graves que les précédentes.

ANATOMIE-PATHOLOGIQUE.

1. — *La coarctation :*

— Normalement, à la naissance, existe un rétrécissement relatif de cette région; PATTEN notait, en effet,

qu'à la naissance le calibre de l'aorte ascendante et descendante était d'environ 6 mm et celui de l'isthme de 3,7 mm, comme si ce segment était rétréci par traction du canal artériel. Ce segment se dilatera quand le canal artériel sera fermé.

— Pour EDWARDS, la coarctation est une zone de sténose localisée à la jonction de l'aorte horizontale et de l'aorte descendante, produite par une invagination de la media dans la lumière de l'aorte; il n'existe donc pour cet auteur que des formes localisées.

— A l'opposé, nombreux sont les auteurs, KEITH notamment, qui élargissent ce cadre, distinguant trois types anatomiques :

I. — la coarctation localisée (c'est la forme d'EDWARDS); il existe un diaphragme muni d'un petit orifice.

II. — la coarctation longue sur tout l'ishme, remontant jusqu'à l'artère sous-clavière gauche, donnant un aspect de tronc de cône allongé.

III. — la coarctation longue qui déborde en amont de l'isthme et intéresse toute l'aorte horizontale qui est hypoplasique.

La fréquence respective de ces trois types est la suivante :

NOUAILLE considère que 2/3 des cas sont des sténoses longues;

KEITH, qui décrit les trois types dans le cadre des formes préductales, constate :

— type I : 40 %
— type II : 40 %
— type III : 20 %.

Cette notion d'hypoplasie de l'aorte horizontale mérite quelques commentaires : ce terme est trop souvent abusif, car une certaine hypoplasie est physiologique chez le nouveau-né.

Voici les critères de l'hypoplasie de l'aorte horizontale proposés par SINHA, basés sur la mesure du diamè-

tre frontal de l'aorte horizontale (A.H.), de l'aorte ascendante (A.A.) et de l'aorte descendante (A.D.). Ces mesures sont prises en milieu de l'A.A., à 5 cm en aval de l'isthme sur l'A.D., et le milieu de l'A.H., sur des angiographies ou sur des pièces d'autopsie. On en déduit la formule suivante :

$\frac{AT}{AA} + 0{,}37 \frac{AH}{AD}$ supérieur ou égal à 0,82, qui permet de distinguer 3 types d'aorte horizontale :

— type 1 : normal
— type 2 : hypoplasie aortique modérée
— type 3 : hypoplasie aortique sévère.

D'autre part, Lev fait entrer ces hypoplasies aortiques dans le cadre des hypoplasies du cœur gauche, mais ici, il doit exister une hypoplasie des cavités gauches, ce qui n'est pas le cas dans la coarctation habituelle.

La présence d'une hypoplasie de l'aorte grève considérablement le pronostic, car crée un obstacle quasi-insurmontable.

On a décrit, dans le cadre des formes post-ductales des aspects anatomiques particuliers :

— coarctation + origine aberrante de l'artère sous-clavière droite
— interruption de la crosse aortique, l'artère sous-clavière gauche naissant en aval du canal artériel, c'est-à-dire de l'aorte descendante.

2. — *Le canal artériel :*

Sa persistance est constante durant le premier mois de la vie.

Le lieu d'abouchement sur l'aorte :

— soit en aval de la coarctation (80 %)
— soit en amont
— soit en regard.

Le calibre :

Nouaille a constaté, dans les formes préductales, qu'il est en général étroit (2 à 3 mm) et jamais oblitéré; mais ce diamètre est insuffisant pour établir un shunt droite-gauche apte à assurer un débit correct dans l'aorte sous-stricturale. Hartmann est du même avis quand il dit que les canaux sont anatomiquement ouverts mais petits et physiologiquement inefficaces. Ceci n'est pas vrai quand il y a hypoplasie de l'aorte horizontale ou interruption aortique, le C.A. prolongeant l'aorte descendante, ou dans les formes post-ductales.

3. — *Les anomalies cardio-vasculaires associées :*

Les cardiopathies cyanogènes sont rares. Calodney a trouvé 10 % de transpositions des gros vaisseaux.

A l'opposé, les malformations intracardiaques non cyanogènes sont très fréquemment associées; certaines statistiques le démontrent :

— Keith et Glass : 40 %
— Nadas : 90 %
— Nouaille : 90 %

Parmi ces malformations, on rencontre essentiellement :

— les shunts intracardiaques :
  — C.I.V. :
    Calodney : 33 %
    Nouaille : 50 %
  — C.I.A. : 33 % pour Calodney
  — C.I.A.V. : 6 % pour Calodney.
— les anomalies du cœur gauche :
  — nous avons déjà évoqué l'hypoplasie de l'aorte horizontale
  — anomalies orificielles aortiques : 1/3 des cas pour Taves.
    — surtout la bicuspidie, fréquemment retrouvée par Edwards et qui sera un point d'appel de la greffe bactérienne.
    — soit la sténose aortique orificielle.

— anomalies mitrales : sténose ou incontinence.
— enfin, la fibroélastose du V.G. qui peut réduire le volume de la cavité ventriculaire gauche.

NOUAILLE l'a rencontré dans 20 % des cas.

PHYSIO-PATHOLOGIE.

A. — *Coarctation aortique pure :*

Elle réalise un barrage sur la voie artérielle systémique; le sang gagne facilement et massivement le cerveau et les membres supérieurs, et difficilement le tronc et les membres inférieurs : on obtient un régime circulatoire supérieur d'hypertension, et un régime circulatoire inférieur d'hypotension. Le C.A. joue un rôle essentiel selon son siège par rapport à l'obstacle :

1. — *Formes préductales :*

Durant la vie fœtale, il y a peu de modifications hémodynamiques, car le C.A. suffit à vasculariser la moitié inférieure du corps : il n'y a donc pas de sollicitation pour que la circulation collatérale se développe.

A la naissance, la baisse des résistances pulmonaires et la fermeture physiologique de C.A. auront des conséquences dramatiques, puisque le V.G. est en présence d'un obstacle majeur qu'il est incapable de contourner. C'est l'artère pulmonaire qui tentera d'alimenter l'aorte descendante par un shunt droite-gauche ou parfois par un shunt bidirectionnel, amenant une désaturation artérielle dans cette région.

La chute du débit dans l'aorte descendante est longtemps bien tolérée. La gravité vient :

1. — de l'hypertension pulmonaire;
2. — de l'hypertension artérielle dans le territoire céphalique;

3. — de l'insuffisance cardiaque par surcharge ventriculaire droite et gauche.

2. — *Formes post-ductales :*

Elles jouissent d'un meilleur pronostic.

Pendant la vie fœtale, la circulation est perturbée, car l'obstacle aortique ne peut que difficilement être franchi; la conséquence en est le développement précoce et souvent riche de la voie de suppléance, tandis que le V.G. s'adapte.

A la naissance, le V.G. sera mieux apte à pallier l'effort nouveau. Néanmoins, un danger demeure : la création d'un shunt gauche-droite par le C.A. avec risque d'inondation pulmonaire, quand les résistances pulmonaires s'effondreront.

En somme, quel que soit le type anatomique, le risque est le même, bien que théoriquement fonction du siège du C.A. : l'insuffisance cardiaque; mais, dans tous les cas, il faut insister sur le retentissement droit de cette cardiopathie gauche.

B. — *Coarctations compliquées :*

La C.I.V. est large : elle aggrave le débit pulmonaire, donc le retour veineux puis la surcharge V.G.; elle précipite l'insuffisance cardiaque gauche et droite; le barrage ventriculaire gauche accentue le shunt gauche-droite également.

L'hypoplasie aortique précipite la défaillance V.G.

La transposition des gros vaisseaux : théoriquement, la coarctation préductale serait favorable pour la transposition, car augmentant la pression ventriculaire droite, elle favoriserait le shunt droite-gauche à l'étage auriculaire et ventriculaire; l'A.P. apporterait du sang oxygéné dans l'aorte descendante; en fait, on n'obtient qu'une accentuation du travail des deux ventricules, et donc la précipitation vers la défaillance cardiaque.

Ces données physiopathologiques nous permettent de

reconnaître trois grands types de coarctation aortique :

— la coarctation isolée
— la coarctation compliquée sans transposition des gros vaisseaux
— la coarctation avec transposition des gros vaisseaux.

Ce dernier type est très particulier, car l'anomalie positionnelle des gros vaisseaux est l'élément déterminant. Nous l'envisagerons à part, en fin d'étude.

CLINIQUE.

Le tableau est assez monomorphe malgré la diversité anatomique :

— la notion d'un intervalle libre de 15 jours est classique, fréquemment retrouvée, mais inconstante, puisque nous avons vu des enfants âgés de 2 jours, et certains auteurs des nouveaux-nés de quelques heures.
— c'est pour une insuffisance cardiaque que ces enfants sont hospitalisés, souvent précipitée par une pneumopathie aiguë, complication fréquente des coarctations. La polypnée, surtout pendant la prise du biberon, et l'anorexie sont les signes habituels.

La cyanose est également habituelle : rarement cyanose intense, diffuse, homogène; exceptionnellement, cyanose différentielle : moitié supérieure du corps rosée et moitié inférieure bleutée (la présence d'une large C.I.V. masquera cette cyanose). Le plus souvent, cyanose modérée, prédominant sur le visage et les extrémités.

Il s'agit d'une cyanose périphérique, car sous hyperoxygénation elle disparaît; les gazométries, effectuées au même moment, le confirment.

L'examen recherche :

a) Des signes centraux :

1. — signes d'insuffisance cardiaque : tachycardie, galop, hépatomégalie;

2. — un souffle :
   — systolique, modéré le long du bord gauche du sternum est fréquent;
   — ou bien souffle évocateur de C.I.V.
   — mais dans 50 % des cas, NOUAILLE ne retrouve pas de souffle, l'insuffisance cardiaque le faisant disparaître.

3. — l'éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire est habituel.

b) Des signes périphériques, c'est-à-dire :

— une inégalité de régime circulatoire entre la moitié supérieure et la moitié inférieure du corps par deux moyens simples et fondamentaux :
   — la prise des pouls périphériques
   — la mesure de la pression artérielle.

◆ *Technique :* on compare les pouls des membres supérieurs (huméraux, radiaux et palmaires) et les pouls fémoraux.

La P.A. est prise selon la technique du « flush » au membre supérieur et au membre inférieur simultanément; on obtient la P.A. moyenne.

◆ *Résultats* : l'appréciation exacte des données est sujette à erreur, surtout quand l'enfant s'agite, obligeant à répéter cette manœuvre.

1. — Chez l'enfant normal :

Les pouls radiaux et fémoraux sont nettement perçus, la pression au niveau des membres inférieurs est toujours supérieure ou au moins égale à celle des membres supérieurs.

2. — En cas de coarctation : on se trouve en présence des faits suivants :

a) habituellement : pouls huméraux et radiaux amples, pouls fémoraux absents, pression membre supérieur supérieure à pression des membres inférieurs d'au moins 2 cmHg.

Le diagnostic est formel.

b) Parfois le diagnostic est hésitant :

pouls radial présent mais pas très ample,
pouls fémoral légèrement perçu
et égalité de pression aux deux étages.

Valeur ici surtout de la palpation, qui donne des renseignements supérieurs à ceux du flush. Cet aspect se rencontre quand il s'agit d'un gros canal sous-strictural ou d'une C.I.V. large.

C'est devant un tableau de C.I.V. que l'on peut laisser passer une coarctation associée.

c) Le diagnostic est très difficile quand :

— pouls radial et fémoral faibles
— et pression basse aux deux étages.

Ceci doit faire penser à une hypoplasie aortique associée mais peut être simplement lié à un état de collapsus.

d) Enfin, un cas particulier est à noter :

Le pouls radial droit est fort et le pouls radial gauche est faible : l'artère sous-clavière gauche est soit obstruée, soit aberrante, naissant de la zone post-sténotique.

Mais, nous le répétons, dans la majorité des cas, le diagnostic de coarctation est un diagnostic clinique simple.

Radiographie thoracique (Cliché n° 6).

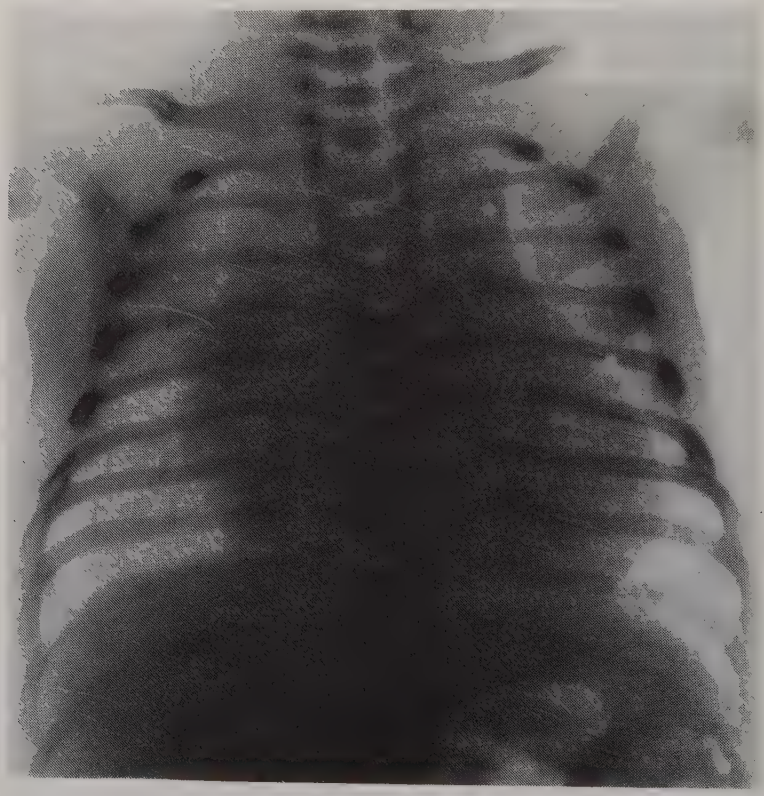
1.) Volume du cœur : le R.C.T. est toujours augmenté, parfois de façon monstrueuse.

2.) Contour du cœur : il n'y a pas de silhouette caractéristique. Le plus souvent, le cœur est globuleux, le bord droit saillant. L'arc moyen est très variable, exceptionnellement concave. L'O.G. est dilatée (ce qui la différencie d'une hypoplasie du cœur gauche).

3.) Vascularisation pulmonaire : elle est toujours majorée :

— soit par stase veineuse (liée à l'insuffisance cardiaque)

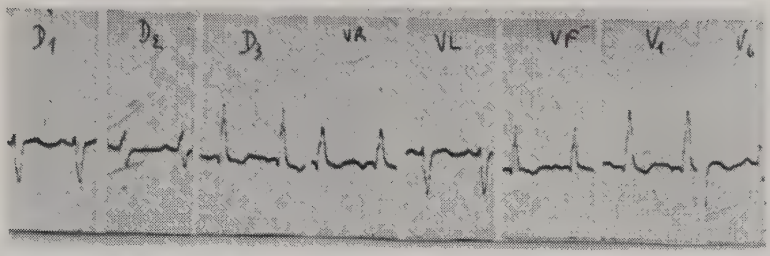
— soit, surtout, par hyperflot lié à un gros shunt gauche-droite (C.I.V.).



E.C.G.

Il n'y a pas non plus de tracé spécifique. Selon le type anatomique, on décrit certains types :

a) *La coarctation pure* (cliché n° 7) :



Tracé d'H.V.D. importante.

— l'axe qRS est supérieur ou égal à + 120°
— l'HVD est la plus fréquente (2/3 des cas de Nouaille)
— l'aspect qR en V 3 R et VI est fréquent
— on peut rencontrer des signes d'hypertrophie biventriculaire à prédominance droite ou même gauche.

b) *Coarctation compliquée :*
— large C.I.V. :
soit HVD
soit H BiV
L'HAG se voit dans 25 % des cas.
— fibroélastose de l'endocarde, sténose orificielle, C.I.A.V. : signes gauches.

Rossier a insisté sur la présence d'une onde T négative en V5 - V6 qui doit faire systématiquement suspecter une fibroélastose associée.

Catheterisme.

Chez l'enfant de moins de 30 jours, on pratique un cathétérisme droit par voie saphène en sachant que les troubles du rythme sont fréquents. Il serait très enrichissant d'effectuer une exploration de l'aorte par voie rétrograde; mais ceci n'est pas souvent possible. Les renseignements de l'exploration par voie veineuse sont déjà

très intéressants, mais ne permettent que rarement de porter le diagnostic si on ne pratique en même temps une angiocardiographie. Les données du cathétérisme peuvent être schématisées selon le type anatomique.

1.) *Coarctation pure :*

a) Forme postductale :

Trajet : le diagnostic est acquis quand le cathéter passant par le C.A. dans l'aorte sus-stricturale, ne peut descendre dans l'aorte descendante (ce passage dans le C.A. est, en général, difficile en raison de la différence de régime tensionnel).

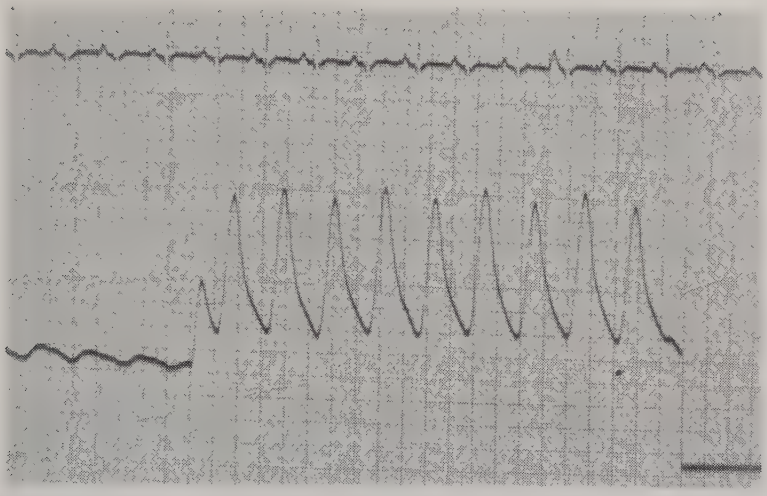
- Pressions :
  aorte : supérieure ou égale à l'A.P.
  A.P. et V.D. élevées.
- Gazométries :
  aorte = saturation normale
  A.P. = hyperoxygénée par shunt gauche-droite.

b) Forme préductale :

- Trajet A.P. → C.A. → aorte sous-stricturale
- Pressions : aorte descendante inférieure à A.P. (++) (cliché n° 8).
  mais aorte = A.P. est possible
  V.D. = élevée proche de la pression systémique.
- Gazométries (aorte descendante ou fémorale) :
  soit désaturée par un shunt droite-gauche grâce au C.A.
  soit légèrement désaturée par shunt bidirectionnel
  soit normale par absence de shunt.

2.) *Coarctation associée à :*

- C.I.V. : les pressions V.D. et V.G. tendent à s'égaliser



Cliché N° 8.

Courbe de retrait aorte sous-stricturale ➔ C.A. ➔ A.P.

la pression A.P. est élevée (hypertension pulmonaire)
on note un shunt G-D à l'étage ventriculaire et la saturation fémorale est pratiquement normale.

- Anomalie orificielle aortique : hypertension V.G. supérieure à la pression aortique;
- Anomalie mitrale : augmentation de la pression capillaire et de la pression O.G.

ANGIOCARDIOGRAPHIE.

C'est elle qui confirme le diagnostic de coarctation et précise les anomalies associées.
1.) *Technique :* l'angiographie globale dans la VCI est une technique insuffisante car le produit de contraste sera trop dilué quand il arrivera dans les cavités gauches, et la superposition gênera une étude fine des lésions. Aussi, essaiera-t-on d'effectuer soit une injection A.P., soit, mieux, une injection V.G. ou aortique par l'artère ombilicale sous double incidence (face et profil).

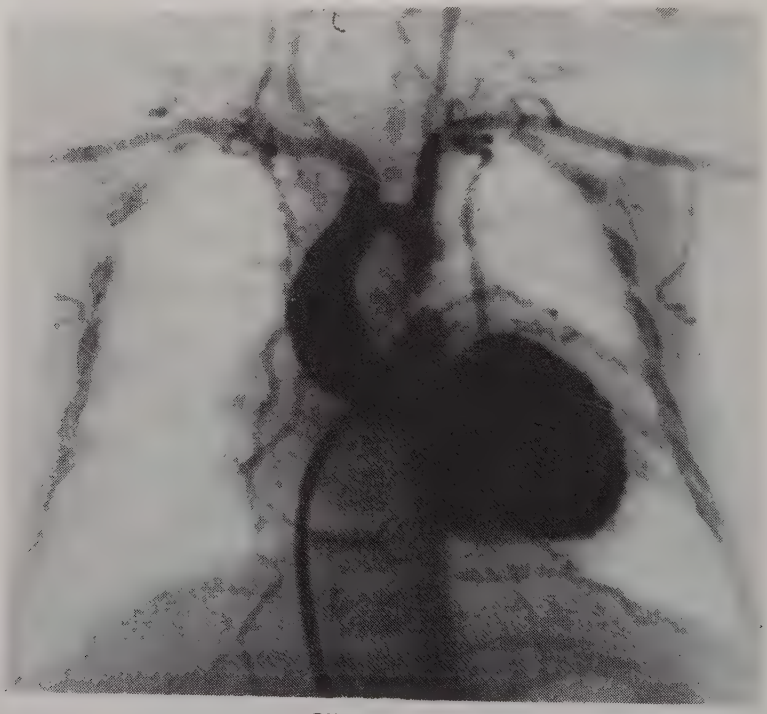
2.) *Résultats :*

a) L'image directe de la coarctation

- ◆ son siège
- ◆ son étendue : courte, en diaphragme,
  longue, en tronc de cône,
  intéressant l'aorte horizontale,
  obstruction complète

(intérêt fondamental pour le chirurgien).

◆ La circulation collatérale précocément développée ++ (cliché n° 9).



Cliché N° 9.

b) Les anomalies associées :

— malformation des vaisseaux de la base (recherche d'une artère sous-clavière gauche aberrante).

— l'état du C.A. et son point de jonction : précision difficile, mieux perçue par l'aortographie.
— la présence d'une C.I.V., d'une sténose aortique. L'O.G. et le V.G., en dehors de la fibroélastose du V.G. sont de volume normal (à l'opposé de l'hypoplasie du cœur gauche).

En conclusion : L'angiocardiographie permet de préciser deux points essentiels :

— l'existence ou non d'une hypoplasie de l'aorte horizontale
— la présence d'anomalies intracardiaques associées.

Ce bilan lésionnel permet de porter l'indication opératoire et, par là, de fixer à l'avance le pronostic.

TRAITEMENT.

Dès le diagnostic porté, il faut traiter immédiatement la défaillance cardiaque.

Les indications thérapeutiques :

Elles ne sont pas simples à poser, variant avec les auteurs. Grâce aux progrès de la chirurgie et de la réanimation, nous sommes plus aptes et plus confiants à élargir les indications opératoires, car la réponse au traitement médical seul est bien souvent décevante en raison de l'extrême gravité de cette affection.

GLASS, MUSTARD et KEITH constatent que 75 % de ces enfants meurent avant l'âge de 12 mois, sous traitement médical seul. Pour MORTENSON, ce taux est de 60 %.

L'indication opératoire dépend du type anatomique.

1.) *Coarctation pure :*

Il faut d'emblée appliquer le traitement médical de l'insuffisance cardiaque (tonicardiaques, diurétiques,

oxygène). Si, au bout de 48 heures, celle-ci a régressé, on poursuit la même thérapeutique sous surveillance; sinon, nous proposons la cure chirurgicale de la coarctation; celle-ci est réalisée selon la technique de CRAAFORD (section du CA + excision de l'isthme + anastomose bout à bout, par points séparés), en se souvenant de la possibilité de resténose (Il ne s'agit pas de recoarctation, mais plutôt d'une absence de croissance du segment cicatriciel avec l'âge; la statistique de TARVES, de 1969, nous prouve qu'elle est peu fréquente).

2.) *Les coarctations associées :*

Elles s'opposent aux précédentes, car plus fréquentes et plus graves; on doit être plus interventionniste, après un traitement médical d'au moins 48 heures.

— Hypoplasie de l'aorte horizontale : le pronostic est redoutable, car au-dessus de toute thérapeutique chirurgicale. Les artifices destinés à rétablir la continuité sont quasi-impossibles à cet âge. Il faut cependant prendre le risque de la thoracotomie quand le cas est douteux parce que ce terme est abusif et que les surprises opératoires existent. Le test de clampage du C.A. sera décisif.

— C.I.V. avec hypertension pulmonaire : l'égalité de pression entre les deux circulations impose l'intervention : association excision de segment rétréci + section suture du C.A. + cerclage de l'A.P. Ce traitement n'est donc que palliatif.

— La cure d'une sténose aortique nécessite une circulation extracorporelle.

— Enfin, nombreux sont les auteurs qui conseillent l'intervention quand on rencontre :

- une fibroélastose (qui serait susceptible de régresser avec la cure de la coarctation)
- une insuffisance mitrale (qui ne serait pas toujours malformative).

En post-opératoire, l'*importance de la ventilation* doit être soulignée : une statistique récente, non publiée, de Saint-Vincent-de-Paul, confirme cette notion.

3.) *Coarctations aortiques + transposition des gros vaisseaux :*

Elles s'opposent aux formes étudiées précédemment, car la transposition domine le tableau clinique et risque de masquer la coarctation.

Cliniquement :

La cyanose domine, intense, homogène et diffuse; théoriquement, on devrait constater une cyanose différentielle : 1/2 supérieure du corps cyanosée et 1/2 inférieure rosée; mais la reconnaissance n'est pas aisée.

Les pouls fémoraux sont absents, alors qu'ils sont plutôt bondissants dans la transposition des gros vaisseaux habituelle.

Cliché thoracique : cœur ovoïde + hypervascularisation pulmonaire.

E.C.G. : axe droit (+ 100° à + 130°); discrets signes d'HBiV à prédominance droite.

Cathétérisme : Hypertension V.D. ++.

Angiocardiographie : l'aorte naît du ventricule antérieur. Le segment rétréci apparaît très clairement.

Traitement : cure de Crafoord + Hanlon-Blalock.

Pronostic : redoutable, pratiquement toujours fatal.

Conclusion :

En dehors de l'association à une transposition des gros vaisseaux, la coarctation aortique se présente sous deux tableaux :

1.) Formes pures : dont le diagnostic est clinique et dont le traitement médical ou médico-chirurgical est efficace.

2.) Formes associées : de diagnostic plus difficile, car la coarctation peut être ignorée aux dépens de la la malformation associée (C.I.V.).

De pronostic redoutable, nécessitant un traitement chirurgical qui ne peut être que palliatif.

CANAL ARTERIEL MALIN

I.) OBSERVATIONS :

Anamnese :

6 enfants au total : 5 garçons et 1 fille.

Poids de naissance moyen : 3,580 kg.

La grossesse a été normale 5 fois; deux mères étaient diabétiques, l'un d'entre elles a présenté trois crises d'acidocétose durant la gestation, imposant une césarienne de principe.

2 enfants ont eu des difficultés respiratoires à la naissance.

Aucun ne présentait de trisomie 21.

Clinique :

Les premiers troubles apparaissent :

- pour 5, avant la 12e heure
- chez 1, le 5e jour.

L'aspect était uniforme : tableau de détresse respiratoire (polypnée, tirage, cyanose) avec signes de défaillance cardiaque qui vont brûler les étapes.

Foie très vite hypertrophié.

La présence d'un souffle est très inconstante; il n'est jamais continu, mais toujours systolique, trois fois le souffle est absent; 3 fois il est haut situé, sous-claviculaire gauche et doux.

Les pouls périphériques sont constamment perçus, trop amples pour l'état cardiaque.

Radiographies thoraciques :

Le rapport cardiothoracique oscille entre 0,60 et 0,75 (sur le cliché d'entrée).

Le cœur est globalement augmenté de volume: le débord droit est constant, l'arc moyen est comblé.

La vascularisation pulmonaire est toujours majorée.

E.C.G. :

5 tracés sont interprétables :

— axe :
- 1 fois à + 60°
- 3 fois entre + 120° et + 130°
- 1 fois à + 17°

— Surcharge auriculaire droite : 0.

— Surcharge ventriculaire droite : 4 fois
- nette : 2 B.B.D. (rSR')
  1 qR V 1
- modérée, physiologique : 1 fois (l'onde T était positive, mais l'enfant n'était âgé que de quelques heures).

— Surcharge biventriculaire à prédominance gauche : 1 fois.
- En V 1 : R = S et T positif
- En V 5 - V 6 : T négatif.

Biologie :

4 fois : acidose métabolique
hyperkaliémie (supérieure ou égale à 6 mEq)
pO 2 : abaissée, mais normale sous FiO 2 à 100 %.

Exploration hemodynamique :

1 fois seulement cathétérisme droit +angiocardiographie.

1 fois injection de Vasurix sus-sigmoïdienne par voie artérielle ombilicale rétrograde.

1 fois, au cours d'un cathétérisme par l'A. ombilicale, la sonde est passée par le canal artériel dans le tronc de l'A.P. puis le V.D.

Evolution :

5 sont décédés dans un tableau d'insuffisance cardiaque :

- 3 en quelques heures
- 1 le 2e jour
- 1 le 3e jour.

1 seul a été opéré et a survécu; le diagnostic avait été évoqué cliniquement devant une asystolie aiguë brutale. La ligature du C.A. a été réalisée facilement; l'état de sortie était excellent.

2 fois, le diagnostic avait été évoqué; la confirmation hémodynamique n'a pas été immédiatement possible; les 2 sont décédés.

Anatomie pathologique : 4 vérifications.

Le C.A. était toujours très large, du volume de l'aorte ou ses 2/3; le poumon était très congestif.

Dans un cas, étaient associées des membranes hyalines d'intensité modérée.

En conclusion :

Les 6 observations ont une similitude frappante :

— tableau d'asystolie très précoce (4 sur 6 le premier jour de la vie) chez un nouveau-né de sexe masculin, dont les pouls sont amples;
— peu cyanogène, avec test d'hyperoxygénation positif;
— cardiomégalie + hypervascularisation pulmonaire;
— E.C.G. peu spécifique;
— évolution fatale à court terme si le C.A. n'est pas ligaturé (4 sur 5 avant 3 jours).

II. — Commentaires :

La persistance du canal artériel est couramment rencontrée chez l'enfant, déterminant un shunt gauche-droite avec une tolérance relativement bonne. La rencontrer chez le nouveau-né, de façon isolée, est également fréquente; la voir entraîner une défaillance cardiaque, rapidement fatale les premiers jours de la vie, paraissait, jusqu'à ces dernières années, exceptionnelle. Quelques publications ont récemment soulevé cette éventualité, introduisant la notion de canal artériel malin. Sa pathogénie est mal connue; un élément pronostique est essentiel : la ligature précoce du volumineux canal artériel.

Physiopathologie du canal arteriel :

Nous n'y insisterons pas, car nous l'avons déjà étudiée. Nous rappellerons seulement les faits essentiels :

— Le canal artériel est fonctionnellement fermé quelques heures après la naissance et, anatomiquement, au bout de quelques semaines.

— Cette fermeture est liée, avant tout, à la pO 2 élevée, expliquant la persistance du canal artériel en cas de prématurité, d'asphyxie néonatale ou de détresse respiratoire idiopathique.

— Les résistances vasculaires pulmonaires jouent un grand rôle pour expliquer le sens du shunt artériel : il semble bien que le primum movens du canal artériel malin soit un effondrement brutal des résistances pulmonaires avec inondation pulmonaire.

Anatomie :

Le C.A. a une paroi lisse comme une artère avec une lumière béante, alors que celle du C.A. physiologique est rugueuse, rétrécissant la lumière.

Son calibre est large, souvent égal à celui de l'aorte.

Clinique :

Les premiers troubles se manifestent très précocément après un intervalle libre de quelques heures à 4 ou 5 jours : des signes de détresse respiratoire avec polypnée, tirage, cyanose apparaissent brutalement. On pourrait les rattacher à une cause neurologique secondaire à une anoxie néonatale (4 accouchements sur 5 ont été difficiles dans les cas de Joly), ou bien pulmonaire, mais l'examen clinique révèle des signes de défaillance cardiaque très précoces :

— l'hépatomégalie (constante)

— la tachycardie.

Parallèlement, on constate une cyanose des lèvres et des extrémités qui, fait très important, disparaît sous O 2; la mesure de la pO 2 confirme la positivité du test d'hyperoxygénation.

On se trouve ainsi en présence d'une asystolie aiguë précoce qui doit faire rechercher de parti pris une cardiopathie congénitale :

— Il n'existe qu'inconstamment un souffle, pratiquement jamais continu, en général systolique et doux avec, de façon intermittente, une composante diastolique. Son siège haut situé et sa faible intensité doivent faire penser au canal artériel.

— La prise des pouls périphériques est d'une aide précieuse, quand les pouls radiaux, palmaires et fémoraux sont amples; mais leur netteté est atténuée ou abolie par la défaillance cardiaque.

Le cliche thoracique n'est nullement spécifique.

— Le cœur est augmenté de volume, dans tous les cas, parfois de façon énorme.

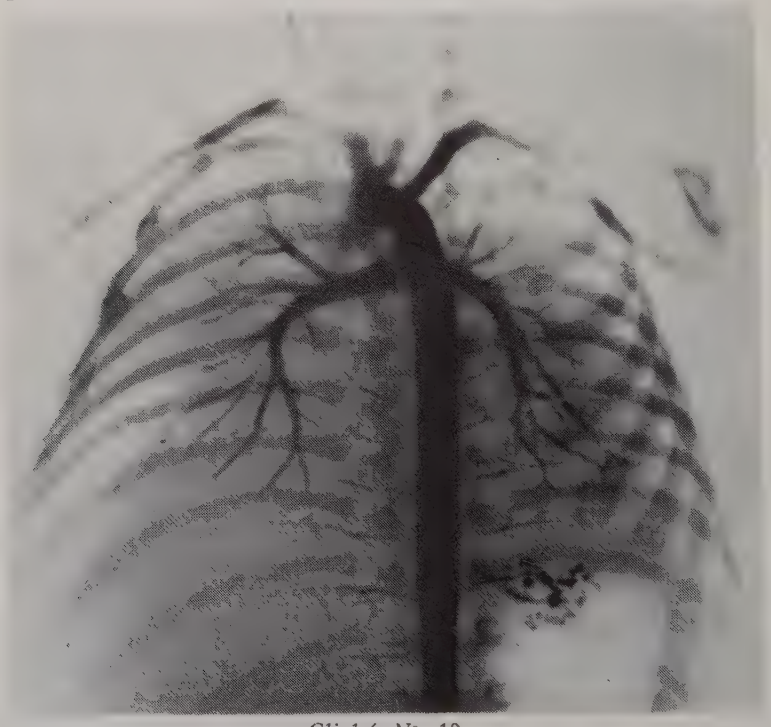
— Son contour n'a pas de type spécial : le plus souvent, il prend l'aspect en boule avec débord auriculaire droit et comblement de l'arc moyen.

— La vascularisation pulmonaire est constamment majorée par hyperflot : microdules périhilaires

et trabéculations vasculaires qui descendent dans les bases.

L'E.C.G. : n'est pas d'un grand secours.

Le rythme est sinusal. L'onde P est assez souvent hypertrophiée. L'hypertrophie ventriculaire droite est pratiquement constante, mais de grandes variations empêchent de décrire un tracé caractéristique.



Cliché N° 10.

LES EXAMENS BIOLOGIQUES :

Outre l'hypoxie qui se corrige sous de fortes concentrations d'O 2, on note une hyperazotémie avec hyperkaliémie et acidose métabolique qui sont les stigmates biologiques de l'insuffisance cardiaque.

L'EXPLORATION HEMODYNAMIQUE est d'un intérêt modéré, puisqu'on note :

Trajet : par voie saphène, il est souvent difficile de pénétrer dans l'A.P. et, de-là, dans le C.A. et l'aorte.

Pressions : la pression V.D. est toujours très élevée, la systolique étant entre 80 et 100 mmHg. La pression dans l'A.P. est sensiblement du même ordre.

Gazométries : présence d'un shunt gauche-droite à l'étage artériel.

L'ANGIOCARDIOGRAPHIE doit être réalisée, si possible dans le tronc de l'A.P., dans le V.D. ou le V.G., et par voie artérielle ombilicale; il est facile, dans ce cas, de monter un cathéter dans l'aorte et d'injecter du produit de contraste dans la région sus-sigmoïdienne; c'est la meilleure technique pour visualiser le C.A.; en effet, l'injection de Vasurix imprègne rapidement et massivement le C.A. et les deux A.P. (cliché n° 10). Cette aortographie isolée a l'inconvénient de méconnaître une malformation associée à l'étage auriculaire ou ventriculaire; il faut la coupler avec une angiographie droite. Néanmoins, on ne doit pas parler chaque fois de C.A. malin car, en cas de détresse respiratoire, le C.A. reste perméable de façon prolongée.

PRONOSTIC ET TRAITEMENT :

Un élément évolutif est incontestable : la rapidité avec laquelle l'insuffisance cardiaque s'étend, malgré un traitement digitalique et diurétique bien conduit.

D'après l'expérience que nous avons et celle des autres auteurs, l'évolution a toujours été fatale et à brève échéance quand la chirurgie n'a pas été tentée. Certains pensent que l'insuffisance cardiaque est sensible au traitement médical (AULD-DANILOWICZ), mais ici, il ne s'agit pas de canaux malins au sens propre du terme. L'indication chirurgicale s'impose par conséquent. Parfois, il sera nécessaire d'intervenir sans délai, donc sans confirmation angiographique; JOLY y a insisté et, personnellement, 2 échecs auraient été évités si nous avions su porter l'indication opératoire. Sa technique est aisée; le canal artériel apparaît énorme, il est ligaturé après un test de clampage qui n'a entraîné aucun

remaniement de l'E.C.G. Les suites seront simples.

En conclusion :

Le canal artériel malin constitue une entité toute particulière, bien codifiée depuis quelques années seulement :

— insuffisance cardiaque aiguë très précoce (dans les 5 premiers jours de la vie).
— cardiomégalie + hypervascularisation pulmonaire
— test d'hyperoxygénation positif.
— résistance aux digitaliques et décès rapide.
— le seul traitement est la ligature du canal artériel qui guérit définitivement l'enfant.

SHUNTS GAUCHE - DROITE

Communications inter-auriculaires (C.I.A.)
Communications inter-ventriculaires (C.I.V.)
Communications inter - auriculo - ventriculaires (C.I.A.V.)

I. — C.I.V.

I.) OBSERVATIONS :

ANAMNESE :

8 cas : 3 garçons, 5 filles.

Poids moyen de naissance : 2,750 kgs.

Age d'entrée : avant 8 jours : 2; après 8 jours : 6.

1 polymarformé (imperforation anale et hypospadias); 1 trisomie 21.

CLINIQUE :

Signes d'appel : Ce fut toujours la polypnée avec anorexie, accompagnée 3 fois de cyanose.

Signes d'examen :

Quand la cyanose existe, elle est toujours modérée, atténuée ou supprimée sous oxygène. Tous présentent une insuffisance cardiaque typique; l'auscultation met toujours en évidence un gros souffle systolique 3 à 4/6 au niveau du 3e ou 4e E.I.C.G., non frémissant, accompagné 5 fois d'un éclat de B 2 au foyer pulmonaire. Les pouls périphériques sont nettement palpables qu'il y ait ou non de canal artériel perméable.

RADIOGRAPHIE :

La cardiomégalie est constante, le rapport cardio-thoracique oscillant entre 0,65 et 0,80. La silhouette cardiaque est peu spécifique : le cœur est en « boule »; le débord droit est toujours prononcé, l'arc moyen est d'ordinaire comblé.

La vascularisation pulmonaire est nettement majorée : c'est un cliché typique d'hyperflot et d'insuffisance cardiaque.

E.C.G. :

Rythme sinusal constant.

Axe qRS : indéterminable 1 fois; les 7 autres fois, supérieur ou égal à + 90°.

Onde P = H.A.D. : 2.

P.R. normal.

Surcharge ventriculaire droite : physiologique = 1
importante = 3 : TV 1 positif = 2
RV 1 = 21 mm : 1

Surcharge biventriculaire = 4.

Gazométries : normales sous O 2.

CATHETERISME + ANGIOCARDIOGRAPHIE : 6.

1.) Cathétérisme :

Trajet : passage dans l'A.P. 5 fois; dans sinus coronaire et V.C.S.G. : 1 fois.

Pressions : V.D. = de 45 à 100 mmHg.
A.P. = de 38 à 100 mmHg.

Gazométries : shunt ventriculaire net : 3 fois; shunt auriculaire et ventriculaire : 1 fois; pas de shunt net : 2 fois.

Le cathétérisme cardiaque a donc toujours mis en évidence une hypertension pulmonaire.

2.) Angiocardiographie :

Technique : 5 fois dans le V.D., 1 fois dans l'O.G., 2 fois dans le V.G., 1 fois dans V.C.I.

Résultats : l'injection V.D. a montré l'imprégnation simultanée des 2 vaisseaux, l'énorme A.P. et, dans 1 cas, l'association C.I.V. + sténose pulmonaire + arc aortique droit. L'injection V.G. montre très nettement la C.I.V. La cavographie n'a pas donné de bons résultats.

EVOLUTION :

2 opérés : 1 mort d'hémorragie en peropératoire

(Banding); 1 mort en O.A.P. peu après l'intervention (on avait ligaturé un gros C.A. associé).

6 non opérés : 1 seul est vivant; 2 sont décédés peu après le cathétérisme; 3 d'une pneumopathie aiguë.

Anatomie pathologique : 7.

1.) La C.I.V. : elle est toujours haute, membraneuse; son calibre varie entre 2 et 4 mm. Une fois, elle faisait communiquer V.G. et O.D., comme le laissaient présager le cliché thoracique (fort débord auriculaire droit) et le cathétérisme (shunt débutant dans l'O.D. et se prolongeant dans le ventricule).

2.) Les anomalies associées :

C.A. perméable : 2 fois.

Sténose infundibulaire par hypertrophie de l'éperon de Wolff + arc aortique droit réalisant un « hypofallot » : 1 fois.

Sténose sous-aortique fibreuse : 1 fois.

En resume :

Le tableau des C.I.V. avec hypertension pulmonaire est assez monomorphe :

— insuffisance cardiaque débutant après un intervalle libre;
— cardiomégalie + hyperflot;
— le cathétérisme est l'examen fondamental.

II. — C. I. A.

Anamnese :

3 cas : 2 filles, 1 garçon.
Poids de naissance moyen : 2,500 kg.
Age d'entrée : 13 - 20 et 21 jours.

Clinique :

Motif d'entrée : défaillance cardiaque dans les 3 cas.

Signes d'examen : I.C. typique et évoluée; 1 souffle systolique constant qui oriente vers le diagnostic de C.I.V. Le B 2 est claquant au foyer pulmonaire; la cyanose toujours modérée, cède sous 0 2.

Radiographie :

Deux aspects sont frappants :

— la cardiomégalie globale d'emblée impressionnante : 0,75 - 0,75 et 0,80;

— l'hyperflot majeur.

E.C.G. :

Axe : 1 fois indéterminable; 1 fois à + 90°; 1 fois à + 120°.

H.A.D. : 1.

H.V.D. : nette 1 fois (TV 1 positif).

HBi ventriculaire : 2 fois.

Catheterisme cardiaque et angiocardiographie :

3 explorations :

— Le shunt G.-D. à l'étage auriculaire a toujours été évident.

— La pression V.D. est toujours élevée : 100 - 60 et 80 mmHg (systolique).

— L'injection (2 V.D. - 1 V.G. - 1 O.G. - 1 V.C.I.) a permis de mettre en évidence une C.I.A. 2 fois, 1 C.A. large associé 1 fois.

Evolution :

1.) Le premier a dû être opéré 2 mois plus tard (Banding) en raison d'une I.C. irréductible médicalement Il est décédé après l'intervention d'une septicémie à Klebsiella Friedlander. La vérification a mis en évidence une oreillette unique, un canal artériel perméable, une V.C.S.G. abouchée dans le sinus coronaire.

2.) Le deuxième n'a pas été opéré, le diagnostic n'ayant pu être porté. L'ostium secundum avait 1 cm de diamètre, le C.A. était perméable.

3.) Le dernier présentait une C.I.A. + C.A. perméable sur l'angiographie; ce diagnostic nous paraissait insuffisant, mais 8 jours plus tard, l'insuffisance cardiaque ne cédant pas, la ligature du C.A. a été nécessaire. Les suites étaient difficiles; et au cours d'une aspiration pharyngée, l'enfant a présenté une apnée et un arrêt cardiaque irrécupérable.

En conclusion :

Ces 3 observations de C.I.A. + H.T.P. méritent toute notre attention :

— leur fréquence est rare;
— mais leur diagnostic, même angiographique, est difficile
— et leur pronostic est redoutable, lié à l'H.T.P.; nous n'avons malheureusement pas d'image histologique d'artériolite pulmonaire.

Les C.I.A. avec H.T.P. méritent le terme de « C.I.A. malignes ».

C.I.A.V.

2 enfants ont été examinés dont voici les observations :

Premiere observation :

Isabelle S..., mongolienne, née en état de mort apparente, entre dans le service pour cyanose importante, âgée de 12 heures. L'examen clinique est normal sur le plan cardiaque. Sur le cliché thoracique, le rapport cardio-thoracique est de 0,65, avec une vascularisation pulmonaire à la limite supérieure de la normale. Le rythme est sinusal, l'axe qRS à + 120°, avec une H.A.D., P.R. à 0,12, une surcharge ventriculaire droite modérée.

Il n'y a pas eu d'exploration hémodynamique.

Un mois plus tard, elle mourra en O.A.P.; c'est l'examen anatomique qui permet de diagnostiquer la C.I.A.V.

Deuxieme observation :

M.-Louise G... Poids de naissance : 2,740 kgs; entre dans le service âgée de 15 jours pour cyanose : elle est en insuffisance cardiaque : hépatomégalie, tachycardie; on perçoit un gros souffle systolique d'intensité 4/6 mésocardiaque avec le 2e bruit pulmonaire conservé mais atténué. Le cliché thoracique montre un cœur de volume normal, un arc aortique droit et une hypervascularisation pulmonaire.

L'E.C.G. montre un rythme sinusal, un axe qRS à — 60°, et une hypertrophie biventriculaire. La pO 2 était à 50 mmHg.

Le cathétérisme cardiaque a donné les renseignements suivants :

— passage facile dans le V.D. mais impossible dans l'A.P.; passage également facile dans l'O.G. et le V.G.
— pression V.D. = 46; V.G. = 100 (systolique).
— gazométries : shunt de 2 volumes débutant au niveau de l'O.D. et se continuant dans le V.D.

L'angiocardiographie, pratiquée dans le V.D., confirme la présence d'une C.I.V. large avec sténose sous-valvulaire pulmonaire modérée avec dilatation modérée en œuf du tronc de l'A.P., et un arc aortique droit.

La présence d'un axe électrique gauche et d'un shunt G.-D. débutant à l'étage auriculaire a fait porter le diagnostic de C.I.A.V.

L'association à une C.I.A.V. d'un arc aortique droit et d'une sténose sous-valvulaire permet d'envisager l'entrée de cette observation dans le cadre des « hypofallots ».

En conclusion :

Nous devons insister sur la présence d'un axe droit chez la première enfant, ce qui est rarement rencontré dans les C.I.A.V.

II.) COMMENTAIRES :

Nous voulons étudier dans ce chapitre trois types de malformations qui donnent un shunt gauche-droite, de façon isolée ou associée entre elles (C.I.A. + C.I.V.) ou à un C.A. persistant.

Classiquement, dans le cadre de l'urgence néonatale, elles tiennent une place restreinte.

La physiologie est assez comparable, nous permettant de regrouper ces affections dans la même étude; cependant, la C.I.A. avec hypertension pulmonaire est assez particulière.

ETUDE ANATOMIQUE

A. — Les communications inter-auriculaires.

Nous excluons l'ostium primum et la communication inter-auriculo-ventriculaire. On décrit 3 types anatomiques :

1.) La variété centrale : c'est soit le foramen ovale perméable (qui n'est pas à proprement parler une C.I.A.), soit plutôt l'ostium secundum.

2.) La variété haute et postérieure près de la V.C.S., dite type sinus venosus; en général, associée à un retour veineux pulmonaire anormal partiel du poumon droit.

3.) La variété postéro-inférieure proche de la V.C.I. Dans la majorité des cas qui nous intéressent, il s'agit d'un ostium secundum.

B. — Les communications interventriculaires.

Plusieurs classifications ont été données :

1.) Taussig : 2 types :

— basse : en pleine cloison musculaire;

— haute : dans la portion membraneuse, s'ouvrant dans l'infundibulum pulmonaire.

2.) Edwards et Becu : 2 types :

— C.I.V. situées dans la chambre de remplissage; basses : en pleine cloison musculaire ou cachées par la valve septale de la tricuspide.

— C.I.V. situées dans la chambre de chasse : Au-dessus de la crista-supraventricularis (C.S.V.), près des anneaux aortique et pulmonaire.

Au-dessous et en arrière de la C.S.V.

La C.I.V. sous-Wolffienne est la plus fréquente (70 %).

N. B. — Deux formes particulières anatomiques sont à connaître :

— la C.I.V. haute, associée à un capotage d'une sigmoïde aortique, causant une insuffisance aortique;

— la communication VG - OD :

- soit par défaut septal membraneux haut
- soit par fissure dans la valve septale tricuspidienne.

C. — Les communications inter-auriculo-ventriculaires (C.I.A.V.).

Il s'agit d'une malformation complexe liée embryologiquement à une formation inadéquate des bourrelets endocardiques; ceux-ci forment, en effet, les deux valvules auriculo-ventriculaires, la tricuspide et la mitrale, participant à la dernière phase de construction de septum auriculo-ventriculaire : tout défaut de développement intéressera l'un des 4 éléments : valvule tricus-

pide, mitrale, septum interauriculaire, septum interventriculaire; 14 combinaisons possibles ont été décrites; en pratique, trois sont fréquentes :

1.) *Le type complet,* associant :

— C.I.A. basse type ostium primum,
— C.I.V. haute,
— fente mitrale,
— fente tricuspidienne.

Les 4 cavités communiquent totalement entre elles.

2.) *Le type partiel,* associant généralement :

— C.I.A. basse (ostium primum),
— fente mitrale.

La tricuspide étant intacte.

3.) *Le type intermédiaire* : Les 4 cavités communiquent, mais la mitrale et la tricuspide, bien que fendues, sont séparées par une mince bande de tisssu valvulaire.

Dans ces trois types, le système de conduction est d'habitude anormal, le nœud d'Aschoff Tawara étant reporté en arrière et le faisceau de His passant au-dessous du bord inférieur de la communication.

PHYSIOPATHOLOGIE

Qu'il s'agisse d'une communication à l'étage auriculaire ou ventriculaire, l'élément essentiel est la présence d'un shunt gauche-droite qui accroit le débit pulmonaire de façon massive, avec comme conséquences[e]:

— une surcharge des cavités droites et du réseau artériel pulmonaire (risque d'inondation pulmonaire);
— une surcharge diastolique des cavités gauches, par augmentation du retour veineux pulmonaire (risque d'O.A.P.).

Trois éléments freinateurs interviendront :

— le type de la communication;

— l'obstruction sur le cœur droit;
— le niveau des résistances pulmonaires.

A. — Le type de la communication.

Il est clair qu'une C.I.V. haute et large sous-pulmonaire entraînera un débit pulmonaire supérieur à celui de la C.I.A. même large, la pression VD étant proche de la pression systémique. C'est pourquoi le siège et la taille de la communication ont un rôle important. Ce sont les C.I.V. pré ou post-tricuspidiennes qui « parleront », mais nous avons vu des hypertensions pulmonaires d'ordre systémique avec une seule C.I.A.

Quant à la taille de la C.I.V., il faut la comparer au diamètre de l'orifice aortique :

— Si C.I.V. > aorte : le shunt sera important.
— Si C.I.V. < aorte : le shunt sera plus petit.

mais l'on est frappé par la grande taille de la C.I.V. chez le tout-petit.

B. — L'obstruction du cœur droit.

Elle se voit plutôt chez le nourrisson plus grand :

— le plus souvent, hypertrophie simple de l'éperon de Wolff, acquise ou congénitale;
— sténose valvulaire congénitale;
— soit, enfin, obstruction d'une communication interventriculaire par accolement de la valve septale de la tricuspide en fin de systole.

C. — Le niveau des resistances vasculaires pulmonaires.

Son rôle est essentiel chez le nouveau-né. Nous avons déjà dit qu'un shunt gauche-droite favorise le maintien des résistances pulmonaires fœtales à un niveau élevé (Rudolph), mais ce n'est pas formel. Schématiquement, trois cas se présentent :

1.) Ou bien, sans qu'on en sache le déterminisme exact, les résistances s'effondrent avec une extrême rapidité : le débit pulmonaire devient énorme, le cœur gauche est dépassé, l'insuffisance cardiaque globale apparaît (c'est cette hypothèse que nous avions retenue dans le cas du C.A. malin).

2.) Ou bien, le tonus vasculaire pulmonaire se maintient : le shunt est soit nul, soit bidirectionnel; il y a peu de troubles théoriquement.

3.) Généralement, on se trouve en présence de cas intermédiaires, c'est-à-dire devant une hypertension artérielle pulmonaire d'hyperdébit (dite cinétique), réversible, mais qui, ailleurs, tend à s'organiser (hypertension obstructive), parfois très précocément; KEITH a décrit les 4 stades histologiques évolutifs au niveau des artérioles pulmonaires :

— stade I : hypertrophie de la média;
— stade II : hyperplasie de l'intima;
— stade III : hyperplasie, fibrose de l'intima et obstruction artériolaire;
— stade IV : dilatation vasculaire anévrysmale avec risque de rupture; au maximum, nécrose artériolaire.

Ce sont ces formes redoutables qui renversent le shunt et causent la cyanose (cas décrit par EISENMERGER).

D. — LA NOTION DE « SHUNT DEPENDANT » ET DE « SHUNT OBLIGATOIRE » :

Cette distinction a été proposée par RUDOLPH (1970) :

— Les shunts dépendants étant secondaires à la chute des résistances vasculaires pulmonaires (explique les shunts G.-D. des C.I.A., des C.I.V. et de certaines C.I.A.V.).
— Les shunts obligatoires étant totalement dénués de rapports avec les résistances pulmonaires (explique les shunts V.G.-O.D. de certaines C.I. A.V.).

Ces données physiopathologiques permettent de

tirer quelques conclusions sur le pronostic de ces anomalies.

1.) La persistance fœtale prolongée des hautes résistances pulmonaires explique le délai de 15 à 30 jours dans l'apparition des premiers troubles.

2.) Plus il y a de shunts gauche-droite associés, plus le pronostic est grave (C.I.A. + C.I.V. + C.A. par exemple).

3.) Enfin, les formes mal tolérées sont liées :

— soit à l'inondation pulmonaire précoce,

— soit à l'évolutivité de l'artériolite pulmonaire.

C'est probablement une artériolite précoce qui explique la gravité des C.I.A. avec H.T.P.

CLINIQUE

Ces trois cardiopathies prises isolément ou associées entre elles ou avec un C.A. fonctionnel, présentent des signes communs : cliniques, radiologiques et biologiques, et des signes propres : électriques, hémodynamiques et angiographiques.

I. — Les signes communs.

A) *Clinique :*

La trisomie 21 est classique.

Après un intervalle libre variant de 1 à 30 jours, la cardiopathie se manifeste par une polypnée, des difficultés alimentaires, une cyanose modérée au calme, plus évidente à l'effort, ou par une pneumopathie aiguë.

L'examen met en évidence une insuffisance cardiaque (gros foie, tachycardie, galop, râles de stase), avec un souffle systolique intense, parfois frémissant, mésocardiaque, irradiant sur tout le précordium (C.I.V. ou C.I.A.V.), plus discret au 3e E.I.C. gauche, traduisant un hyperflot pulmonaire.

Le deuxième bruit est presque toujours fort, voire éclatant, traduisant l'hypertension pulmonaire. Les pouls périphériques sont bien frappés; quand ils sont amples et bondissants, ils incitent à rechercher un C.A. persistant associé.

Sur le plan clinique, il n'y a pas d'élément distinctif évident.

B.) *Cliché thoracique.*

— Le cœur est globalement augmenté de volume, parfois monstrueux (RCT supérieur à 0,60).

— Il n'y a pas d'image spécifique; le cœur prend une forme « en poire » ou « en boule », avec débord auriculaire droit marqué. L'arc moyen est saillant, convexe ou simplement comblé.

— L'hypervascularisation est constante : les hiles sont ramifiés, les ombres vasculaires dessinent « des pastilles » et s'étendent jusqu'en périphérie : c'est l'aspect de l'hyperflot pulmonaire. On ne voit pas encore chez le nouveau-né l'aspect de l'artériolite pulmonaire : hiles chargés, périphérie du parenchyme claire.

C.) *Biologie :*

— Hyperazotémie + hyperkaliémie + acidose métabolique traduisent l'insuffisance cardiaque.

— La pO 2, abaissée, s'élève sous FiO 2 à 100 %, prouvant que la cyanose est périphérique.

II. — Les signes propres.

A.) *E.C.G. :*

C.I.A. : signes droits physiologiques ou accentués; le bloc de branche droite complet avec allongement de PR ne sont pas fréquents.

C.I.V. : les signes électriques sont fonction du débit pulmonaire que l'on apprécie par la présence d'une hypertrophie auriculaire ou ventriculaire.

— L'onde P est soit normale, soit hypertrophiée (HBiA ou HAG quand le débit pulmonaire est élevé).

— Précordiales :

◆ shunt modéré : E.C.G. normal;

◆ Shunt GD important : surcharge ventriculaire droite avec, fréquemment, T positif en V 1, ou surcharge biventriculaire avec T positif en V 1, qR en V 5 - V 6.

C.I.A.V. : typiquement : axe gauche au zénith
HBiA
PR long
HVD

mais on peut rencontrer un axe droit (1 cas personnel) ou une HBiV.

En conclusion : L'E.C.G. est fondamental pour porter un diagnostic de C.I.A.V., surtout chez un enfant mongolien peu ou pas cyanosé et dont le cliché indique une cardiomégalie avec poumons opaques. Généralement, au cours des C.I.A. ou des C.I.V., on note une onde T positive en précordiales droites, témoin de l'hypertension ventriculaire droite et pulmonaire.

B.) *Cathétérisme cardiaque + angiocardiographie :*

1. - C.I.A. :

a) Cathétérisme : 3 critères sont retenus :

— Passage de la sonde de l'OD dans l'OG, à plusieurs centrimètres au-dessus du diaphragme (permettant de différencier l'ostium secundum et l'ostium primum); mais, chez le nouveau-né, ce passage ne peut être considéré comme pathologique, car le foramen ovale est patent.

— Différence de saturation d'au moins deux volumes entre les veines caves et l'OD. Ce critère est, lui aussi, insuffisant, d'autant qu'on peut noter un shunt droite-gauche ou bidirectionnel.

— Les courbes de pression OD et OG tendent à devenir identiques.

Parallèlement, les pressions VD et AP sont toujours très élevées, proches de la pression systémique. Ceci, vrai si la C.I.A. est mal tolérée, n'est cependant pas classique.

b) *Angiocardiographie* : Elle est capitale.

◆ L'angiocardiographie globale :

— Le dextrogramme montre tantôt un renversement de shunt et l'opacification de l'OG (bien visible su le profil), tantôt une image de lavage liée au flot qui naît de l'OG.

— Le lévogramme permet de réopacifier les cavités droites :

- l'injection dans l'AP montre également la réopacification de l'OD et du VD.
- l'injection dans l'OG est certainement la meilleure technique, mais elle pêche parfois par excès, le cathéter, maintenant ouvert le foramen ovale, créant une C.I.A. artificielle.

Mais, nous y insistons, la C.I.A. du nouveau-né est d'un diagnostic très difficile, car on n'y pense pas et parce que l'angiocardiographie est infidèle.

2. - C.I.V. :

a) *Cathétérisme.* Il permet :

— De prouver la présence d'une communication à l'étage ventriculaire, avec son shunt gauche-droite par les gazométries plutôt que par un trajet aberrant de la sonde.

— D'apprécier sa gravité par la mesure des pressions VD et AP.

— De rechercher une lésion associée :

C.A. qui aurait pu passer inaperçu (et l'on sait la fréquence de cette association durant la période néonatale)

C.I.A.

Sténose pulmonaire lors du retrait AP - VD.

— De suspecter le type particulier de la communication VD - OD : dans laquelle on note un enrichissement du sang veineux dès l'OD, diagnostic qui aurait pu être évoqué devant un gros cœur avec très fort débord droit .

b) *L'angiocardiographie* sélective dans le VD ou le V.G., apporte des précisions topographiques.

3. - C.I.A.V. :

a) *Cathétérisme :*

— La sonde explore facilement les 4 cavités cardiaques à partir du VD; en particulier de l'OD on passe facilement dans le VG au ras du diaphragme, ce qui confirme la C.I.A. basse type ostium primum. On obtient des courbes de retrait atypiques comme VD → VG → OG → OD ou VD → OG.

— La gazométrie confirme le shunt G.D. aux deux étages auriculaire et ventriculaire.

— Les pressions dans le VD et l'AP sont, comme précédemment, élevées, il n'est pas rare de constater une onde « V » témoin d'une insuffisance tricuspidienne.

— Il est important de bien explorer le cœur gauche pour deux raisons :

- Recherche d'une I.M. par la mise en évidence d'une onde « V » auriculaire ou de « pics mitraux » (ondes pointues suivies d'une onde descendante plus lente). Mais, dans 10 % des cas de C.I.A.V. complète, il y a coaptation totale (Sommerville, 1966).
- Injection sélective du produit de contraste.

b) *Angiocardiographie :*

La meilleure technique est l'injection sélective dans le V.G.

1.) L'injection dans les cavités droites permet de faire la preuve d'une C.I.A., mais le liquide de contraste se dilue dans les 4 cavités très rapidement et presque simultanément, entraînant une difficulté extrême d'interprétation.

2.) L'injection dans l'AP serait préférable.

3.) L'injection dans le VG apporte la preuve de la malformation quand elle montre de face :

— Pendant la systole :

- la verticalisation du bord droit de VG dont l'aspect « en accolade » est dû à l'affrontement du bord libre épaissi des deux hémivalves.
- l'étroitesse du canal aortique.
- la fuite dans l'OG quand il n'y a pas de coaptation valvulaire mitrale, et dans l'OD; cependant, la constatation d'une fente mitrale peut prêter à discussion quand le cathéter est introduit dans le VG à travers l'orifice mitral; le cathéter peut, en effet, soulever une valve et empêcher son accolement pendant la systole et créer une fuite mitrale artificielle. Cet inconvénient serait pallié par le cathétérisme artériel rétrograde.

— Pendant la diastole : image d'amputation du canal aortique car, pendant cette période, la valve antérieure de la mitrale est ramenée à la chambre de chasse du VG, créant un certain rétrécissement et une horizontalisation, et donnant un aspect très caractéristique en « col de cygne » ou en « cou d'oie ».

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

Le pronostic dépend :

— du siège du shunt G.-D.
— du nombre de lésions associées
— du degré de l'hypertension pulmonaire.

1. — La C.I.A. :

D'ordinaire, le pronostic de l'ostium secundum est excellent; même si une défaillance cardiaque existe, le traitement médical paraît efficace. Pour Rowe et Mehrizi, il n'y a pratiquement pas d'indication opératoire dans le premier mois. Il faut rechercher une malformation associée, C.A. notamment, dont la ligature chirurgicale améliorera le pronostic. Pourtant, un malade d'Ainger dut être opéré à l'âge de 6 semaines. En tout cas, le

cerclage de l'AP est peu indiqué car risquant d'inverser le shunt auriculaire, et la cure sous circulation extra-corporelle est trop risquée à cet âge. La conduite à tenir est donc difficile, les C.I.A. avec H.T.P. jouissant d'un mauvais pronostic (3 enfants décédés sur 3 dans notre statistique); notre impression est qu'il s'agit plus d'une maladie pulmonaire que d'une cardiopathie.

2. — La C.I.V. :

Si la défaillance cardiaque ne répond pas au traitement médical, le cerclage de l'AP s'impose, évitant la surinfection pulmonaire et protégeant le poumon de l'artériolite, du moins théoriquement.

3. — La C.I.A.V. : L'indication opératoire est la même que pour la C.I.V., à la différence près qu'un shunt obligatoire VG - OD est théoriquement une contre-indication pour le banding de l'AP (Rudolph).

En tout cas, il faut bien reconnaître que seul un traitement palliatif est possible, dans le but de conduire l'enfant à la chirurgie correctrice réalisable quelques années plus tard, si bien que la thoracotomie n'est indiquée que pour lier un canal artériel perméable associé ou pour cercler le tronc de l'AP, cette dernière technique étant grave au-dessous de 1 mois.

RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL

I.) OBSERVATIONS :

Nous n'envisageons que les R.V.P.A.T. isolés, c'est-à-dire sans anomalies complexes comme le ventricule unique ou le syndrome d'Ivemark.

Anamnese.

4 cas : tous des garçons.
Poids de naissance moyen : 3,200 kgs.
Age d'arrivée : 12 - 13 - 25 et 26 jours.

Clinique :

Signes d'appel :

— 3 fois, cyanose : 1 fois depuis la naissance, 2 fois au bout de quelques jours. Cette cyanose s'accompagnait deux fois d'une polypnée à l'effort.
— 1 fois : défaillance cardiaque.

Signes d'examen :

2 fois la cyanose était nette et 2 fois modérée.

3 étaient en insuffisance cardiaque dont l'un en collapsus.

L'auscultation montrait : 2 fois un souffle systolique doux sous-claviculaire gauche avec une composante diastolique intermittente; deux fois un souffle mésocardiaque de C.I.V.; les BDC sont signalés forts 1 fois.

Signes radiologiques :

Volume cardiaque normal : 1 fois seulement; augmenté 3 fois : rapport cardiothoracique 0,70 et 0,65 (pour 3 semaines).

Contour du cœur : Débord auriculaire droit isolé :2; cœur globuleux : 1; cœur ovoïde : 1.

Dans les 4 cas, le débord auriculaire droit est frappant.

Vascularisation pulmonaire : toujours majorée :

1 cas, aspect de stase : poumon duveteux, qui prédomine au hile et rend flou le contour du cœur. On voit également les lignes de Kerley au niveau du cul-de-sac pleural droit.

3 fois : aspect d'hyperflot avec majoration des images vasculaires périhilaires qui vont jusqu'en périphérie.

Signes biologiques :

Sur les deux gazométries effectuées, on notait une hypoxie : pO 2 : 45 et 30. Le dernier présentait également une acidose métabolique sévère.

Exploration hemodynamique et angiocardiographique :

3 fois.

Cathétérisme :

Trajet normal par voie saphène.

Pressions :

— Les pressions O.D. sont normales;

— Les pressions V.D. sont élevées : 55, 75 et 78 de systolique.

— Gazométries : dosées 2 fois :

1.) Présence d'un shunt de 2,6 volumes : entre le tronc veineux innominé et l'O.D.

2.) et de 6 volumes pour le deuxième.

Angiographie :

Chez un enfant, l'angiographie A.P. montre une réunion des 4 V.P. en un tronc commun qui débouche dans l'O.D. au pied de la V.C.S. L'injection dans la V.C.S. montre une lacune au pied de celle-ci.

Chez le deuxième enfant, l'angiographie au temps

gauche met en évidence un tronc veineux pulmonaire commun qui se jette dans le tronc veineux innominé, et des cavités gauches petites.

Chez le troisième enfant, les veines pulmonaires se jettent dans le sinus coronaire.

E.C.G. :

Il n'y a aucun tracé spécifique :
— rythme toujours sinusal;
— H.A.D. : 1 fois;
— l'espace P.R. est normal; une fois, il est court (0,08 sec.);
— l'H.V.D. est constante :
  ◆ 3 fois modérée : T.V.I. négatif, pas d'onde qR
  ◆ 1 fois sévère : T.V.I. positif et aspect rS en V6

Evolution :

— 1 enfant est mort quelques heures après son entrée, avant l'exploration;
— 1 enfant est mort quelques heures après l'exploration;
— 1 enfant est mort en préopératoire immédiat;
— Le quatrième a été opéré sous circulation extracorporelle; il est décédé le lendemain en anurie et acidose extrême (il avait un R.V.P.A.T. dans la V.C.S.).

Anatomie pathologique : 4 vérifications.

— L'enfant opéré présente une C.I.A. large (ostium secundum); l'anastomose du tronc commun dans l'O.G. est techniquement satisfaisante.

— Le deuxième présente un R.V.P.A. total dans le tronc veineux innominé; le tronc veineux pulmonaire commun est rétréci car comprimé entre la bronche souche gauche et l'artère pulmonaire gauche. Un ostium secundum est aussi présent; les cavités gauches sont

hypoplasiques et le tronc de l'A.P. très distendu.

— Le troisième est sensiblement le même que le précédent, puisque le tronc veineux pulmonaire commun se jette dans le tronc innominé.

— Le quatrième est un R.V.P.A.T. dans le sinus coronaire.

En conclusion :

La diagnostic de R.V.P.A.T. s'est posé 4 fois après le 12e jour; dans 1 cas seulement il paraît probable; ailleurs, l'aspect était celui de gros shunt G.-D.; le cathétérisme cardiaque et l'angiocardiographie ont permis ce diagnostic. La vérification anatomique confirmant les lésions a retrouvé 3 fois le type I (supra-cardiaque), 1 fois le type II (cardiaque); le type III (infracardiaque), générateur d'une défaillance cardiaque précoce, n'a jamais été rencontré.

II) Commentaires.

Dans cette malformation, toutes les veines pulmonaires se jettent, non plus dans l'oreillette gauche, mais dans le système veineux systémique.

Classification :

Elle a été donnée par Darling, Rothney et Craig (1957). Ces auteurs distinguent 4 groupes selon le siège du drainage. Nous en donnerons la fréquence respective pour Keith :

I. — Supracardiaque (47 %) :
V. innominée
V.C.S.G.
V.C.S.D.

II. — Cardiaque (27 %) :
Sinus coronaire
Directement dans l'O.D.

III. — Infracardiaque (20 %) :
V.C.I.
V. porte
Canal d'Arantius

IV. — Mixte (6 %) : C'est-à-dire l'association entre les 3 groupes précédents.

Ainsi, le R.V.P.A.T. le plus fréquent est celui qui se draine dans la veine cave supérieure (ou bien le tronc veineux innominé) et dans le sinus coronaire :

— 3/4 des cas pour KEITH
— 51 sur 58 cas pour CARTER.

PHYSIOPATHOLOGIE :

Le retour veineux pulmonaire se fait donc dans l'O.D. et non plus dans l'O.G. : il en résulte un shunt gauche-droite à l'étage auriculaire où les sangs se mélangent. De l'O.D., la plus grande partie du sang gagne le V.D. puis l'A.P. amenant un hyperdébit pulmonaire; le reste part dans l'oreillette gauche par la C.I.A. constante, le V.G. et l'aorte: celle-ci contient par conséquent du sang incomplètement saturé à cause du shunt droite-gauche auriculaire.

Plusieurs facteurs interviennent pour modifier cette hémodynamique :

1.) La taille de la C.I.A.

2.) Le niveau des résistances pulmonaires.

3.) L'élément essentiel demeure l'éventualité d'une obstruction veineuse pulmonaire qui crée un barrage sur le retour veineux; son intérêt pronostique est fondamental. L'obstruction siègeant sur le trajet des veines ou surtout à la jonction permet d'opposer deux étages anatomiques :

a) L'étage susdiaphragmatique où les obstacles sont rares:

b) L'étage sous-diaphragmatique dans lequel le tronc veineux commun accompagne l'œsophage, traverse le

hiatus œsophagien et se termine dans une veine systémique sus ou sous-hépatique.

L'obstruction est pratiquement constante :

— par la longueur du conduit étroit qui offre une résistance à l'écoulement;

— par la traversée du hiatus œsophagien;

— parce que le canal d'Arantius se thrombose rapidement après la naissance;

— mais, le plus souvent, la sténose prédomine au point de jonction.

Cet obstacle au retour veineux crée une stase veineuse et lymphatique avec œdème interstitiel, voire atélectasie (KAUFFMANN, 1962), comme dans le barrage mitral ou le cœur triatrial; mais à la différence de ces derniers, la pression de l'oreillette gauche est basse.

Au total, on peut opposer deux grands types de R.V.P.A.T. :

1.) Le R.V.P.A.T. sans obstruction et avec hyperdébit pulmonaire qui se comporte comme un gros shunt gauche-droite avec risque d'inondation pulmonaire et de défaillance cardiaque, mais avec un retour veineux pulmonaire riche et une saturation périphérique satisfaisante.

2.) Le R.V.P.A.T. avec obstruction au retour veineux entraînant une stase importante en amont et une cyanose marquée avec désaturation périphérique. Ce sont les plus fréquents dans la période néo-natale car les plus troublés.

Cette dualité se retrouve dans la séméiologie clinique que nous envisageons.

CLINIQUE.

Les signes d'appel :

La prédominance masculine est nette mais, pour CARTER, les deux sexes sont également répartis.

Quand existe un obstacle au retour veineux pulmonaire, c'est la cyanose intense et précoce qui attire l'attention.

Quand existe un hyperdébit pulmonaire sans obstruction, le nouveau-né se présente dans un tableau de défaillance cardiaque avec polypnée et cyanose modérée.

L'examen :

Outre les signes de défaillance cardiaque (tachycardie, galop, hépatomégalie), cet examen recherche des signes en faveur du R.V.P.A.T. :

— soulèvement précordial violent
— éclat du 1er bruit au foyer pulmonaire
— le souffle : le plus souvent discret, systolique et maximum au foyer pulmonaire, ou bien continu et doux à la base, lié à la turbulence du sang dans la veine innominée ou par compression du tronc commun.
— les pouls périphériques sont nettement perceptibles.

Radiographie thoracique :

1.) Il existe un obstacle au retour veineux pulmonaire.

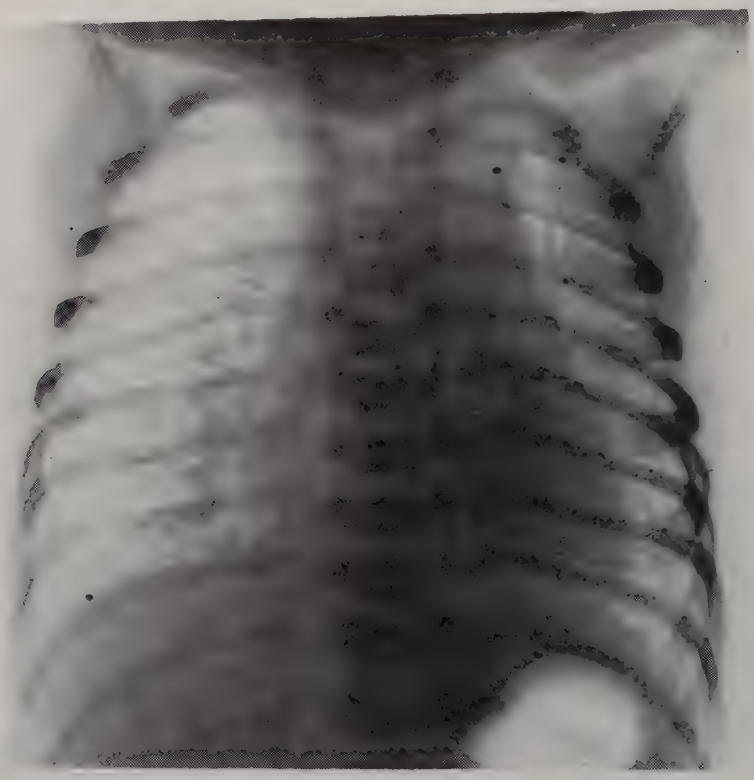
a) C'est dans ce cas seulement que l'on a décrit les images évocatrices liées à la congestion pulmonaire : (cliché no 11).

— poumon réticulé : comme dans la pneumonie interstitielle;
— poumon brouillard ou duveteux réalisant une miliaire péri-hilaire qui noie les bords du cœur comme dans la maladie des membranes hyalines mais sans bronchogramme gazeux;
— scissurite;
— lignes horizontales de Kerley dans les bases.

Cet aspect est très nettement différent de l'hyperflot pulmonaire; cependant, d'excellents clichés sont indis-

pensables car des modifications apparaissent fonction de la seule pénétration.

b) Le cœur, fait important, est de volume normal, voire petit ou légèrement augmenté.



Cliché n° 11 — Cœur de volume normal - poumon duveteux

2.) Il n'existe pas d'obstacle : c'est l'image d'un shunt gauche-droite massif :

a) Gros cœur en boule avec débord droit, arc moyen convexe par dilatation infundibulaire.

Si l'on pratiquait le cliché en O.A.D. après imprégnation barytée de l'œsophage, l'oreillette gauche apparaitrait petite.

b) Hyperflot pulmonaire avec grosses A.P. dont les branches sont visibles jusqu'en périphérie.

3.) Il n'y a que très peu d'images spécifiques du type anatomique; on attachera la plus grande attention néanmoins aux caractéristiques suivantes :

— bord gauche et arc moyen rectilignes tendus de la pointe jusqu'à l'angle interne de la clavicule gauche en faveur d'un retour anormal dans la veine innominée. L'image en « 8 » ou en « bonhomme de neige » ne se voit pas avant l'âge de 4 mois; si on la constate, il s'agit plutôt d'une hypertrophie thymique.

— débord auriculaire droit très accusé, presque anévrismal : en faveur d'un retour dans le sinus coronaire ou dans l'O.D. directement.

— image « en cimeterre » des retours veineux sous-diaphragmatiques.

E.C.G.

Il n'y a pas de différence entre les types anatomiques :

1.) Tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître la fréquence de 3 signes :

— H.A.D.

— H.V.D. pure et nette

— axe qRS droit aux environs de + 130°.

Keith, en 1954, insistait sur la fréquence de l'aspect qR en précordiales droites. Ceci n'est nullement spécifique et il faut bien reconnaître que l'on rencontre en précordiales droites les aspects suivants : qR, RSR'. R exclusif (et rS en V 5 - V 6), TvI + durant les deux premières semaines.

2.) Il est des cas peu évocateurs :

— présence d'un axe gauche;

— présence surtout d'une surcharge biventriculaire avec l'aspect qR en V 5 - V 6. Il faut penser, dans ce cas, à la présence d'un C.A. à fort débit.

Catheterisme cardiaque :

1.) *Trajet* : beaucoup de soins doivent être attachés à

cette recherche car le trajet du cathéter permet, dans certains cas, de faire un diagnostic topographique;

2.) *Gazométries :*

— Le signe essentiel est la présence d'un gros shunt gauche-droite à l'étage auriculaire (pouvant atteindre 5 ou 6 volumes %). Ceci nécessite de nombreux échantillons sanguins effectués pas à pas : 2 V.C.S., 1 V.C.I., 3 O.D., 2 V.D., 1 A.P., 1 V. innominée et 1 veine pulmonaire si possible. Ceci permet d'apprécier le siège de l'abouchement :

— les autres signes importants intéressent les échantillons prélevés en aval de l'O.D.; leur saturation dépend essentiellement de la présence ou non d'un obstacle au retour veineux :

◆ obstacle présent : la saturation O 2 dans l'O.D. est très importante, mais l'aorte est désaturée.

◆ absence d'obstacle : le débit pulmonaire est abondant avec riche retour veineux; le sang mêlé dans l'O.D. est hautement saturé; on obtient ainsi une égalisation de saturation dans l'O.D., le V.D., l'A.P., l'O.G. et l'aorte.

Taussig insiste sur cette notion d'égalité de saturation, très caractéristique.

3.) *Manométrie :*

Deux notions sont retirées :

a) Hypertension dans les cavités droites, constante : pression O.D. supérieure à la pression O.G.; pression A.P. proche ou égale à la pression systémique.

Par exemple, un nouveau-né de Dupuis avait les pressions suivantes :

V.D. : 100 mmHg (systolique)
A.P. : 95 (systolique).

b) La prise des pressions dans les capillaires pulmo-

naires et l'O.G. est capitale, permettant de suspecter un obstacle au retour veineux. Si celui-ci existe, on note une différence très importante entre la pression O.G., qui est basse, et la pression capillaire moyenne très haute, traduisant un obstacle post-capillaire.

Ainsi, le cas de Mody, chez qui la pression moyenne O.G. était de 4 et la pression moyenne capillaire de 24 mmHg.

Les conclusions de l'exploration hémodynamique sont par conséquent :

— gros shunt auriculaire gauche-droite;
— saturation en O 2 à peu près égale dans les 4 chambres et les gros vaisseaux;
— pression A.P. très élevée;
— pression C.P. très haute quand existe un obstacle sur le retour anormal.

Angiocardiographie :

C'est certainement l'examen essentiel.

1.) *Les signes communs* sont donnés par l'angiographie globale.

— opacification O.D. et O.G. par la C.I.A.;
— opacification simultanée de l'aorte de petit calibre et de l'A.P. large.

2.) *Les signes propres* à chaque type anatomique sont appréciés par l'angiographie sélective dans l'A.P. ou le V.D. (si on ne peut atteindre l'A.P.) et dans le tronc veineux commun anormal.

Signes directs :

a) Retour supracardiaque :

L'angiographie montre très nettement la connexion avec la V.C.S.G. qui se jette dans le tronc veineux innominé puis la V.C.S.D. et l'O.D. dessinant une boucle supra-cardiaque.

b) Retour sous-cardiaque :

Les 4 V.P. se réunissent par un tronc commun qui descend vertical vers la région sous-diaphragmatique, se drainant :

— soit dans la V.C.I. ou les veines sus-hépatiques, puis vers l'O.D., très vite et massivement imprégnée;

— soit dans la région sous-hépatique, c'est-à-dire la veine porte ou le canal d'Arantius; dans ce cas, deux notions doivent être toujours présentes à l'esprit :

◆ l'imprégnation du tronc porte est retardée par la traversée diaphragmatique et l'obstruction terminale.

◆ l'opacification de l'O.D. est également retardée par la traversée hépatique; d'où la nécessité de prendre des clichés très retardés (12 secondes environ), ou de s'aider du cinéma.

c) Retour juxtacardiaque : c'est-à-dire dans l'O.D. directement ou par le sinus coronaire.

Rowe et Keith, en 1961, à propos de 6 observations, ont insisté sur certains éléments d'orientation.

— Lors du R.V. dans le sinus coronaire, les 4 V.P. montent pour se rejoindre en accent circonflexe, formant un tronc veineux commun qui va descendre et plonger dans le sinus coronaire; l'embol opaque dessine, à ce niveau, l'image « d'un œuf » ou d'une « balle de golf » qui reposent sur le diaphragme. L'O.D. ne s'imprègne que lentement et faiblement. Ces images seraient, pour les auteurs, pathognomoniques.

— Par contre, lors du R.V. direct dans l'O.D., les V.P. se jettent horizontalement dans l'O.D. soit par un tronc commun, soit de façon séparée (1 à 4 orifices). L'O.D. s'imprègne rapidement et intensément, du moins plus vite que dans le cas précédent.

Signes indirects :

Ils sont obtenus par l'injection au niveau d'une veine cave.

On obtient une image de lavage quand le retour siège dans une des deux veines caves.

3.) *Les anomalies associées :*

C'est la sténose éventuelle, surtout au point de terminaison et l'hypodéveloppement des cavités gauches.

Pronostic :

Le R.V.P.A.T. troublé dans la période néonatale est extrêmement grave, car le devenir spontané est le décès rapide par anoxie ou par insuffisance cardiaque, surtout dans les formes sous-diaphragmatiques.

On a proposé, comme traitement palliatif, le Rashkind afin de favoriser le shunt doitre-gauche; peu de cas ont été publiés.

Le seul traitement ne peut être que la cure complète sous circulation extra-corporelle. Certes, celle-ci pose des problèmes techniques et de réanimation difficiles, mais le résultat est incomparable, puisque Barotts-Boys obtient 4 succès sur 6 et Malm 7 fois sur 10 enfants opérés dès le diagnostic porté.

Le R.V.P.A.T. est une des indications classiques de la c.e.c. chez le tout-petit; c'est le seul moyen thérapeutique véritablement efficace. Mehrizi et Rowe sont de cet avis quand ils écrivent qu'« on n'obtiendra une réduction de la mortalité qu'en acceptant de relever le défi chirurgical ».

TRUNCUS ARTERIOSUS OU TRONC COMMUN

I.) OBSERVATIONS :

Signes d'appel : 6 cas.

Date d'entrée : de quelques heures à 14 jours.

Poids de naissance normal ou supérieur à la normale.

Les 6 enfants ont présenté une cyanose, d'autant plus intense que le trouble était précoce.

A cette cyanose, était associée 3 fois une polypnée, témoignant d'une défaillance cardiaque; 1 fois des troubles neurologiques; 2 fois elle était isolée.

Signes d'examen :

3 fois, il s'agissait d'un polymalformé.

L'I.C. était constante; deux enfants, âgés de 1 et 5 jours, étaient en collapsus; 4 fois, existait un souffle systolique de C.I.V. avec éclat du 2e bruit au foyer pulmonaire.

Signes radiologiques :

5 enfants ont été examinés (1 en scopie, 4 en graphie) :

— le volume cardiaque est toujours majoré, soit modérément, soit fortement (R.C.T. de 0,60 à 0,80).

— le contour cardiaque est variable : un signe est constant, l'arc moyen concave; l'arc inférieur gauche est le plus souvent convexe, par H.V.G.; 2 fois, la pointe est relevée, surtout la vascularisation pulmonaire est nettement majorée dans tous les cas, par hyperflot.

— un cliché montre un arc aortique droit.

Signes electriques : 5 électrocardiogrammes ont été enregistrés :

— le rythme est toujours sinusal; 1 fois, on notait un P.R. à 0,20 sec.

— l'axe est voisin de + 120°

— l'H.A.D. est notée deux fois

— l'H.V.D. dans tous les cas (soit B.B.D., soit T V.I. + dans 2 cas; dans 1 cas, on notait une onde T négative en V 6; dans 1 cas, S.V.G. isolée (rS en V 1 et R V 6).

Exploration hemodynamique : 1 enfant seulement.

Trajet : O.D. - V.D.; pas de passage dans le tronc commun.

Pression : V.D. = 75 (systolique); O.D. = 2,5; O.G. = 5; V.P. bloquée = 35 mmHg.

L'angiocardiographie dans le V.D. permet d'évoquer simplement le diagnostic de tronc commun par l'imprégnation simultanée de l'aorte et des A.P. Sur le profil, on devine les courants laminaires VD → AP et VG → Ao.

Evolution :

Les 5 enfants sont décédés; aucun n'avait été opéré : 2 sont décédés quelques heures après l'entrée (ils étaient âgés de 1 et 5 jours), les 3 autres en quelques jours.

Anatomie pathologique : tous ont été vérifiés.

Tous comportent une large C.I.V. haute, membraneuse, 5 mm en moyenne, ouverte sur un large tronc commun fait de 3 valves sigmoïdes.

Le type I était le plus fréquent.

Comme autre anomalie cardiaque associée, signalons :

— un ostium secundum de 5 mm de diamètre : 2;

— une atrésie mitrale : 1 fois, qui fait discuter le diagnostic de ventricule unique;

et comme anomalie extracardiaque :

— 1 fois : des mégauretères;
— 1 fois microcéphalie + bec de lièvre;
— 1 fois atrésie œsophagienne + malformations multiples cérébrales et neurologiques.

C'est-à-dire que 50 % des cas présentent des malformations associées.

Conclusion :

Le diagnostic de tronc commun est difficile :
— asystolie d'apparition très précoce ou retardée;
— cliché de shunt G.-D. (valeur de l'arc aortique droit et de la concavité de l'arc moyen);
— E.C.G. : S.V.D. avec une note gauche (mais 2 fois seulement);
— l'évolution est rapidement fatale.

C'est la vérification qui donne le diagnostic rarement évoqué avant.

II.) Commentaires :

Le tronc commun, ou troncus arteriosus, est une malformation rare, dans laquelle un seul vaisseau part du cœur, au-dessus d'une large et constante C.I.V., pour certains, liée à l'absence de développement de l'infundibulum de ventricule droit (Van Praagh). Deux critères sont exigibles; ils ont été proposés par Lev et Saphir, puis par Collett et Edwards :

1°) La présence d'un tronc unique qui n'est pas accompagné de l'atrésie pulmonaire ou aortique;

2°) Ce tronc unique doit fournir le sang aux artères coronaires, aux A.P. et à la grande circulation.

CLASSIFICATION

1.) Collet et Edwards, en 1949, se basant sur la situation des A.P., décrivent 4 types :

— Type I : le plus fréquent (48 %). Du tronc commun naît une seule A.P. qui se divise en deux branches droite et gauche.

— Type II (29 %) : les A.P. droite et gauche naissent de la paroi postérieure du tronc aortique tout près l'une de l'autre.

Type III (11 %) : les A.P. naissent indépendamment de chaque côté de l'aorte.

— Type IV (12 %) : il n'y a pas d'A.P.; la circulation pulmonaire est amenée par les artères bronchiques.

2.) Nous préférons adopter la classification de Tandon et coll. (1963) qui décrivent deux types seulement :

— le type I : correspond au type I de Collet et Edwards;

— le type II : réunit les types II et III précédents (il est impossible de les différencier en dehors de l'autopsie).

Les auteurs éliminent le type IV qu'ils considèrent plutôt comme un Fallot extrême avec atrésie pulmonaire; cependant, embryologiquement et anatomiquement, il ne s'agit pas d'un Fallot vrai.

AUTRES CARACTERES ANATOMIQUES

La C.I.V. est constante, haute et large, mais elle n'empêche pas la continuité mitro-aortique; l'orifice du tronc commun est généralement formé par 3 valvules sigmoïdes souples ou rugueuses, réalisant au maximum, mais exceptionnellement, une sténose orificielle ou parfois une insuffisance.

PHYSIOPATHOLOGIE

Durant la vie fœtale, le truncus arteriosus n'entraîne

pas de trouble important. A la naissance, puisqu'il n'existe qu'un seul tronc vasculaire et une C.I.V. large, les deux sangs se mélangent grâce à un shunt gauche-droite ou bidirectionnel. Ce sang mixé gagne la circulation pulmonaire, en général sous un régime systémique, ce qui a pour résultante une forte hypervascularisation pulmonaire.

Ce schéma, chez le nouveau-né, est sujet à quelques modifications :

— La présence des courants laminaires (ce qui n'est pas propre au seul nouveau-né), qui amènent préférentiellement le sang du VD dans les AP, et du VG dans l'AP, améliorant la saturation périphérique.

— Le niveau de la résistance vasculaire pulmonaire : si les résistances chutent massivement et brusquement, il y a risque de noyade pulmonaire et de défaillance cardiaque. Si, à l'opposé, elles restent élevées, elles freineront le flot pulmonaire, protégeant le lit vasculaire.

— La présence d'une sténose pulmonaire (et non d'une atrésie) se verrait dans un nombre de cas non négligeable. Lorsqu'elle est serrée, c'est la raison principale de la cyanose, car peu de sang gagne le poumon et revient dans l'OG.

L'existence de cette obstruction pulmonaire a permis à Edwards et Neufeld de distinguer deux grands types physiopathologiques de truncus arteriosus.

— T.A avec A.P. larges qui entraînent cyanose modérée et hypervascularisation pulmonaire, se comportant comme une C.I.V. large.

— T.A. avec A.P. grêles qui se comportent comme une tétralogie de Fallot.

CLINIQUE

Les troubles ont tendance à apparaître précocément (les 5 enfants que nous avons examinés étaient tous âgés de moins de deux semaines). Ces troubles sont de deux ordres :

— soit défaillance cardiaque, révélée par la polypnée

— soit cyanose : il s'agit d'un signe classique, mais bien inconstant, rarement cyanose majeure, permanente, qui ne se rencontre que si les résistances pulmonaires sont très élevées ou s'il existe un obstacle à l'évacuation pulmonaire; en général, cyanose modérée ou intermittente.

L'examen apporte des éléments de valeur :

— Le souffle systolique est constant (mais il peut être absent ou faible durant les premiers jours) : intense, frémissant, débutant avec le premier bruit et se terminant avant le B 2, maximum le long du bord gauche du sternum. A ce souffle, fortement évocateur d'une C.I.V., s'ajoute un B 2 pur et fort à la base.

— Plus rarement, on entend :

- un souffle systolo-diastolique par insuffisance sigmoïdienne;
- un souffle continu simulant un souffle de canal artériel;
- un souffle de sténose pulmonaire associé.

E. C. G.

Portillo et Martin ont décrit une triade :

- axe qRS entre + 90° et + 140°
- onde P congénitale
- hypertrophie biventriculaire, c'est-à-dire grande hypertrophie droite + surcharge ventriculaire gauche de type diastolique avec T positif de V 2 à V 6.

Cet aspect est certes évocateur, mais très inconstant; on note, en effet, assez fréquemment :

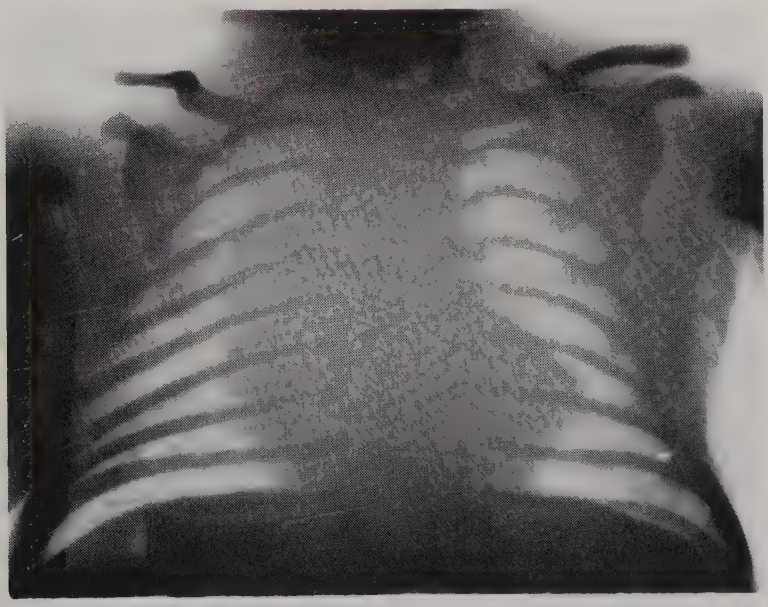
- axe entre + 55° et + 90°
- onde P normale (50 % des cas)
- HVD isolée
- T négatif ou diphasique en V 6 (dans 80 % des cas pour Victorica)

◆ troubles du rythme du type bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré.

RADIOGRAPHIE THORACIQUE

Il présente, lui aussi, un grand intérêt :

1.) Le volume cardiaque est presque toujours augmenté (RCT supérieur ou égal à 0,60).



Cliché n° 12

2.) La silhouette cardiaque la plus fréquemment rencontrée fait penser à celle de la transposition des gros vaisseaux (cœur ovoïde couché sur le diaphragme), avec quelques modifications : l'arc moyen est, le plus souvent, concave (type I ou II), mais il peut être convexe (type I), la partie supérieure de l'arc inférieur gauche paraît rigide (par absence de l'infundibulum pulmonaire); le hile gauche est anormalement élevé par surélévation de l'A.P. gauche : signe très important mais difficile à repérer précocément. L'arc aortique est droit dans 50 % des cas pour KEITH.

A côté de cet aspect de transposition des gros vaisseaux, on a décrit l'image en sabot du Fallot.

3.) La vascularisation pulmonaire : dans la majorité des cas, elle est majorée; quand il y a sténose pulmonaire, elle est normale ou pauvre.

En pratique, VICTORICA distingue deux cas selon la morphologie de l'arc aortique :

— arc aortique droit : associé à l'hyperflot pulmonaire et à la cardiomégalie, le diagnostic de truncus arteriosus est fortement suspecté; en effet, un arc aortique droit se voit soit sur un cœur normal, soit au cours des cardiopathies à poumons clairs (tétralogie de Fallot constamment). Il se voit assez rarement dans les cardiopathies avec vascularisation de shunt.

— arc aortique gauche : le diagnostic est bien moins évident; on attachera la plus grande importance à la présence d'un arc moyen concave avec hyperflot pulmonaire. Mais une hypertrophie thymique peut venir recouvrir le pédicule et l'arc moyen.

On peut déjà, à ce stade, évoquer le diagnostic quand sont réunis, chez un enfant cyanosé, les critères suivants :

— Souffle systolique ou systolo-diastolique et 2e bruit unique au foyer pulmonaire;
— Surcharge électrique biventriculaire;
— Cardiomégalie + hyperflot pulmonaire + arc aortique droit.

Mais, à cet âge, un souffle de canal artériel + cyanose + cœur en sabot évoque le Fallot sévère ou le pseudo-truncus.

Les explorations paracliniques aident à confirmer l'impression clinique.

EXPLORATION HEMODYNAMIQUE

Elle est généralement réalisée par voie saphène : les anomalies rencontrées sont de trois ordres :

— Trajet : du VD, on passe facilement dans l'aorte et plus difficilement dans les AP; le VG est souvent atteint par la C.I.V.

— Pressions : la pression systolique dans le VD est proche ou égale à la pression systémique, pression que l'on retrouve identique dans le tronc commun.

On a pu noter un gradient de pression entre tronc commun et VD (sténose orificielle du tronc commun), ou entre AP et VD (sténose pulmonaire).

Au niveau de l'aorte, on constate fréquemment un élargissement de la pression différentielle.

— Saturations : la saturation au niveau de l'AP est légèrement inférieure à celle qui règne dans l'aorte; la saturation périphérique est abaissée, mais assez modérément grâce aux courants laminaires et au riche retour veineux pulmonaire. En cas d'obstacle pulmonaire, la désaturation périphérique s'accentue.

ANGIOCARDIOGRAPHIE

C'est le procédé de choix, à condition que la technique soit irréprochable.

1.) *Technique :* il faut que l'injection soit double : dans le VD et dans le tronc artériel, sus-sigmoïdienne, par voie artérielle rétrograde (artère ombilicale dans les trois premiers jours de la vie).

2.) *Résultats :*

— Injection dans le VD : cette voie est intéressante quand on croit que le tronc commun est dû à une absence de développement de l'infundibulum pulmonaire; on constate en effet :

- ◆ l'absence d'infundibulum pulmonaire;
- ◆ la C.I.V. large et haute, chevauchée par

- ◆ l'énorme tronc commun qui va se bi ou trifurquer.

— L'injection sus-sigmoïdienne par voie rétrograde et non droite permet de mieux étudier :

- ◆ la valvule commune;
- ◆ le départ du tronc de l'AP et les deux AP, définissant le type anatomique;
- ◆ le réseau coronaire;
- ◆ l'éventualité d'une insuffisance valvulaire.

On retrouve ainsi les trois critères angiocardiographiques d'EDWARDS :

— présence d'une seule valvule semi-lunaire située plus haut et plus antérieurement que la valvule aortique normale.

— un seul tronc artériel qui part de cette valvule et qui se remplit aussi bien à partir du VD que du VG.

— un seul vaisseau qui est antérieur et duquel partent à la fois l'aorte ascendante et les artères pulmonaires.

PRONOSTIC

Quand le troncus arteriosus se manifeste dès la naissance, son pronostic est réservé : soit par défaillance cardiaque (par inondation pulmonaire et surcharge VG diastolique), soit par anoxie liée à l'obstruction pulmonaire.

On a pu proposer un traitement palliatif en cas d'inondation pulmonaire : le cerclage du tronc de l'A.P. dans le type I, ou des deux branches dans le type II. Cette manœuvre permettra d'attendre l'âge de la correction chirurgicale, sur laquelle a insisté J. SOMMERVILLE.

VENTRICULE UNIQUE

I.) OBSERVATIONS :

Anamnese :

8 enfants (6 garçons et 2 filles).
Age d'entrée : 2 à 8 jours : 4; + de 8 jours : 4.
Poids de naissance moyen : 3 kgs.
Motif d'entrée : 7/8 = cyanose intense; 1 = pneumopathie aiguë légèrement cyanogène.

Examen clinique :

— 4/8 : asystolie;
— souffle évoquant une C.I.V. = 3; peu spécifique : 3.
— foie médian : 2.
— foie à gauche : 2.
— foie à droite : 4.

Cliche thoracique :

Dextrocardie : 5.
Silhouette C : 2 évocateurs (signe de l'épaulement); 1 cœur énorme (R.C.T. = 98 %). Les 5 autres sont variables.
Vascularisation pulmonaire : hyper = 2; hypo = 5; indéterminable = 1.

E.C.G. :

L'interprétation est difficile, incohérente.
— Bi... : axe + 60°; (Ivemark) P.I. négatif; T V 1 positif et flèche R en V 6 (4 jours).

— Po... : axe + 100°; (S. Solitus) H.A.D. modérée; R = S de V 1 à V 6.

— Du... : axe à — 30°; (S. Solitus) H.A.D. géante P : 7 mm); S.V.D. modérée.

— Ga... : P.I. négatif; (Ivemark) axe gauche; rSV 1 et R V 6.

— Pa... : P I. négatif; (S. Solitus).

— Bo... : P.I. négatif; (S. Inversus) axe + 120°; R = S de V 1 à V 6.

— De... : axe gauche; (S. Solitus) rS VL, V 1 à V 6.

— Ma... : axe — 150°; (S. Solitus) H.A.D.; H.V.D. modérée R V 1 et rS V 6.

ANGIOCARDIOGRAPHIE : 7.

4 fois, elles ont permis le diagnostic formel de V.U.; 3 fois, le diagnostic était seulement probable.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE : 6 vérifications.

Sur les 7 enfants explorés, 2 n'ont pu être vérifiés :

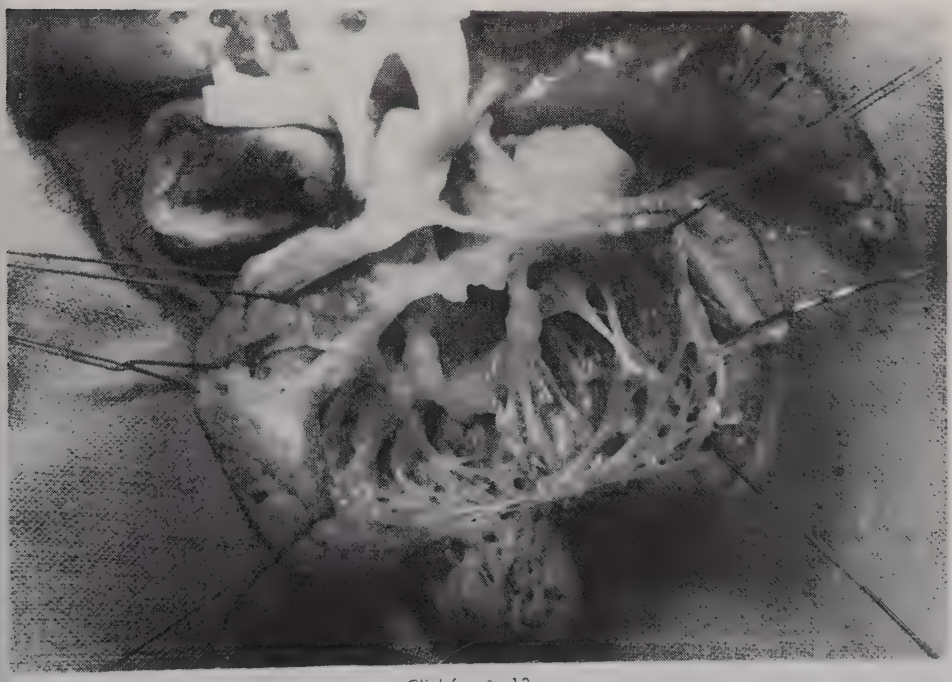
1.) DE... : il s'agissait angiographiquement d'un syndrome d'Ivemark avec levocardie associée à oreillette unique + ventricule unique + aorte antéro-gauche + hypoplasie pulmonaire.

2.) MA... : l'angiographie avait mis en évidence, sur situs solitus, un V.U. de type C probable et une aorte hypoplasique postéro-droite.

Nous analysons les 6 vérifications dont, il faut le préciser, la description exacte est difficile.

1. — Bi... :
Ivemark (cœur à droite);
Cœur biloculaire avec V.U. type B;
Aorte antéro-gauche;
Atrésie pulmonaire orificielle;
R.V.P.A. partiel.

2. — Po... :
   Situs solitus;
   V.U. type A;
   Chambre rudimentaire antéro-gauche d'où naît l'aorte lévoposée;
   Sténose mitrale par fibro-élastose;
   Sténose pulmonaire sous-orificielle par fibro-élastose.
3.— Du... :
   Situs solitus;
   V.U. type A avec chambre rudimentaire antéro-droite d'où naît l'aorte.
   Hypoplasie de la portion horizontale de l'aorte.
   Ostium primum.



Cliché n° 13

L'ouverture de la cavité principale montre la présence des deux orifices A.V., l'endocardite verruqueuse au niveau de la valvule tricuspidienne, et le foramen bulbo-ventriculaire.
La cavité rudimentaire antérodroite ouverte donne naissance à l'aorte.

4. — Ga... :
Ivemark (dextrocardie).
Cœur biloculaire avec V.U. type B — aorte lévoposée.
Atrésie pulmonaire.
R.V.P.A. total dans une V.C.S.G.

5. — Pa... :
Situs solitus.
Dextrorotation.
V.U. type C.
Aorte antéro-gauche.
Atrésie pulmonaire; la vascularisation pulmonaire dépend de deux artères bronchiques nées de l'aorte horizontale et descendante. (Cette morphologie évoque l'association V.U. + tronc commun).

6. — Bo... :
Situs inversus.
V.U. type B.
Aorte antéro-droite.
Atrésie pulmonaire orificielle.

Evolution :

Tous sont décédés : 5 dans les premières 24 heures qui ont suivi le cathétérisme. Un seul a été opéré .

En resume :

Le diagnostic de V.U. a été porté chez nos 8 enfants :
— 5 enfants ont été explorés et vérifiés;
— 2 enfants ont été explorés et non vérifiés;
— 1 enfant a été vérifié sans exploration.

C'est dire l'intérêt de l'angiocardiographie, examen-clé; car l'examen clinique, radiologique et électrique est trompeur. Elle permet de préciser :

1. — *Le type anatomique.* Nous pensons avoir examiné :

— 2 types A;
— 3 types B;
— 2 types C probables;
— 1 type indéterminable.

Mais en dehors du type A, préciser le type exact est très difficile.

2. — *Les anomalies associées :*

— Situs atrioviscéral : 2 Ivemark, 2 situs inversus, 4 situs solitus.
— Position des gros vaisseaux : 5 aorte antéro-gauche, 2 aorte antéro-droite.
— Hypoplasie pulmonaire : 6.

II.) Commentaires :

Conséquence d'un trouble très précoce de l'embryogénèse cardiaque, le ventricule unique (V.U.) est, à l'heure actuelle, mieux connu grâce certainement à la systématisation anatomique élaborée par Lev et Van Praagh, mais aussi grâce aux études hémodynamiques et angiocardiographiques de Bing, Lambert, Taussig et Calazel.

Definition :

Il s'agit d'une cardiopathie complexe caractérisée par une chambre ventriculaire unique dans laquelle s'ouvrent à la fois les valvules tricuspide et mitrale ou bien une valvule auriculo-ventriculaire commune. Il existe ou non une chambre ventriculaire accessoire, dite rudimentaire, communiquant avec la chambre principale par le foramen bulbo-ventriculaire, et donnant naissance à l'un des vaisseaux ou les deux. Cette définition, inspirée de Van Praagh, doit être prise dans un sens extensif, car elle n'exclut pas, à priori, le V.U. (cette notion

est contestée par quelques auteurs) comportant une atrésie tricuspidienne ou mitrale : c'est l'aspect morphologique de la cavité principale, en particulier en présence d'une transposition, qui permet le diagnostic.

CLASSIFICATION :

TAUSSIG, en 1939, et HARLEY, en 1958, ont distingué trois types de V.U. La classification de VAN PRAAGH (1964) est, à priori, plus satisfaisante, fonction dans chaque cas des 4 éléments suivants :

— le situs atrioviscéral qui est : solitus, inversus, incertain.

— le type de boucle bulbo-ventriculaire : type d (dextro), type l (lévo).

— la morphologie ventriculaire

— les rapports des gros vaisseaux : disposition normale; d-transposition; l-transposition.

VAN PRAAGH, à propos de 60 autopsies, décrit ainsi 4 types de V.U.

— *Type A* (78 %) : vaste cavité ventriculaire gauche + chambre V.D. rudimentaire correspondant à l'infundibulum du V.D., avec ébauche de septum interventriculaire; c'est le « V.G. unique ».

— *Type B* (5 %) : vaste cavité ventriculaire droite avec absence de sinus ventriculaire gauche : c'est le « V.D. unique ».

— *Type C* (7 %) : absence de développement du septum inférieur; c'est le « ventricule commun » de LEV.

— *Type D* (10 %) : absence de septum inférieur; la structure ventriculaire n'est plus identifiable : les sinus ventriculaires sont absents, et seul l'infundibulum est reconnaissable.

Mais, durant la période néo-natale, la complexité anatomique du V.U. est telle que les 3 derniers types restent fort difficiles à distinguer.

Les anomalies associées :

Elles sont extrêmement nombreuses :

— Transposition des gros vaisseaux : d-transposition = 42 % (Van Praagh); l-transposition = 43 %.

— Sténose ou atrésie pulmonaire orificielle : 50 %.

— Aorte : sténose sous-aortique, coarctation, interruption de l'arc.

— Oreillettes : oreillette unique : fréquent.

— Orifice auriculo-ventriculaire commun.

— Atrésie tricuspidienne ou mitrale.

— Anomalies de situs : fréquence de la dextrocardie, du situs inversus et du situs incertus (syndrome d'Ivemark).

— Retour veineux pulmonaire anormal.

Physiopathologie.

Puisqu'il n'existe qu'une seule chambre ventriculaire, tout le sang veineux de retour (pulmonaire et systémique) va s'y jeter avant d'être évacué dans les gros vaisseaux. Deux éléments essentiels sont à étudier :

— le degré de mélange,

— la résistance à l'évacuation du sang.

1.) *Le mélange des sangs* : 3 cas se présentent :

— Le mélange peut être total, quasi-parfait, amenant une saturation identique dans l'aorte et l'artère pulmonaire et une désaturation périphérique faible.

— ou bien des courants laminaires existent, amenant préférentiellement le sang désaturé dans le poumon et le sang oxygéné dans la grande circulation. Ces « courants favorables » se rencontreraient préférentiellement dans les l-transpositions.

— ailleurs, certains « courants défavorables » se rencontrent, expliquant que l'aorte soit plus désaturée que l'artère pulmonaire, comme dans le syndrome de Taussig-Bing (se voient surtout dans les d-transpositions).

S.-H. Rahimtoola a étudié ces mélanges dans 43 cas; il énonce la fréquence suivante :

— 1er cas : 16 %

— 2e cas : 58 %

— 3e cas : 26 %.

2.) *La résistance à l'évacuation ventriculaire :*

L'obstacle a deux sièges de prédilection : la voie aortique et la voie pulmonaire :

— Sur la voie aortique, l'obstacle intéresse l'orifice ou le foramen bulbo-ventriculaire. Cette obstruction se verrait dans 1/3 des cas; si elle est sévère, l'aorte est peu imprégnée et le sang est dévié vers le poumon qui risque d'être inondé.

— Sur la voie pulmonaire : l'obstacle intéresse 3 niveaux : l'orifice, l'étage sous-valvulaire ou l'étage supra-valvulaire (sténose périphérique ou hypertension pulmonaire par persistance des hautes résistances vasculaires fœtales). Cet obstacle explique l'hypoflot pulmonaire et l'aggravation du « shunt droite-gauche », c'est-à-dire que le sang veineux systémique désaturé domine dans le mélange.

Ces données physiopathologiques amènent à distinguer deux grands types de V.U. selon le flot pulmonaire :

1. — Barrage pulmonaire serré : hypoxie sévère + cyanose;

2. — Voie pulmonaire libre : inondation pulmonaire (car le sang est éjecté sous pression systémique) + cyanose car shunt bidirectionnel ventriculaire, aggravé par une sténose aortique éventuelle.

Cette distinction se retrouve sur le plan clinique, radiologique et thérapeutique.

Clinique :

Durant la période néo-natale, le V.U. emprunte 2 grands tableaux :

Le signe d'appel constant est la cyanose sévère, d'apparition précoce ou retardée, peu fonction du type anatomique; par contre, la présence d'une insuffisance cardiaque avec cyanose modérée est liée à l'hypervascularisation pulmonaire.

— le souffle est inconstant; il évoque une C.I.V. le plus souvent;
— la présence d'un éclat de B 2 au foyer pulmonaire évoque l'hyperflot pulmonaire.
— l'éclat d'un B 2 unique oriente vers la transposition des gros vaiseaux, qu'il y ait ou non sténose pulmonaire;
— la palpation d'un foie médian ou gauche doit faire rechercher, de parti pris, une malformation complexe au premier rang desquelles se situe le V.U.

Radiographie thoracique :

Son interprétation systématique intéresse 3 points :
— le situs atrioviscéral
— l'image cardiovasculaire
— la vascularisation pulmonaire.

1.) *Le situs atrioviscéral :* il est de trois types.

◆ Situs solitus : le foie est à droite, la pointe du cœur dans l'hémithorax gauche;

◆ situs inversus avec ou sans lévocardie(foie à gauche, estomac à droite);

◆ situs incertus : c'est le syndrome d'Ivemark (foie médian).

2.) *L'image cardiovasculaire :*

◆ le volume cardiaque : normal ou majoré;

◆ le pédicule : soit élargi, soit étroit de face, élargi sur le profil (évoque la transposition);

◆ l'arc moyen : concave (sténose ou hypoplasie pulmonaire ?); convexe réalisant « un épaulement », car le bord gauche du cœur n'a rien de caractéristique; la pointe est parfois surélevée, décollée du diaphragme.

3.) *La vascularisation pulmonaire* : deux cas opposés

◆ hypervascularisation;

◆ hyperclarté.

Cette étude radiologique est fondamentale, car :

— d'une part, elle fait suspecter le V.U. :

◆ anomalie du situs + cyanose : rechercher systématiquement le V.U.;

◆ devant « tout cœur de T.G.V. » : rechercher systématiquement le V.U.

— et, d'autre part, elle permet d'opposer les deux types anatomiques :

◆ cœur de volume normal + hypoflot = V.U. + R.P.

◆ gros cœur + hyperflot = V.U. sans R.P.

L'E.C.G. :

Nombreux sont les auteurs qui se sont penchés sur l'interprétation de l'E.C.G.; s'il pense, avec juste raison, que l'E.C.G. reflète l'anatomie ventriculaire, Van Praagh avoue que l'E.C.G. ne permet pas de porter formellement le diagnostic de V.U., car il n'y a pas de tracé spécifique, mais seulement des éléments d'orientation qui, se regroupant, prennent une grande valeur. On pourrait dire que le V.U. est un diagnostic d'élimination. La vectocardiographie, démontrant une activité initiale aberrante, serait plus fidèle.

4 types sont évocateurs (thèse de B. Pasternac) :

1. — Discordance entre l'H.V.D. ou G jugée sur les précordiales et l'axe de qRS dans le plan frontal.

2. — Fréquence des troubles de la conduction : bloc de premier degré (se verrait avec prédilection dans les V.U. + l-transposition). Nous avons vu 1 cas de B.A.V. total, chez un enfant antérieurement à 1965.

3. — Le phénomène de Katz-Wachtel :

◆ Il s'agit de complexes isodiphasiques stéréotypés, notés sur les dérivations précordiales, qui ne correspondent à aucun aspect classique d'hypertrophie ventri-

culaire, mais qui ont la valeur d'une « hypertrophie indéterminée ».

Plusieurs aspects sont réalisés :

◆ isodiphasisme global, c'est-à-dire complexes R.S. de V 1 à V 6.

◆ isodiphasisme fragmentaire, c'est-à-dire : R.S. de V 2 à V 5 ou V 3 et V 4 ou V 4 R à V 3 ou V 3 à V 6.

4. — L'aspect rS ou Q.S. de V 4 R à V 6 doit être rapproché du syndrome de KATZ-WACHTEL.

EXPLORATION HEMODYNAMIQUE :

L'hémodynamique particulière du V.U. est liée à 4 facteurs :

— présence ou absence d'obstacle pulmonaire ou aortique;
— présence d'une chambre rudimentaire;
— existence de courants laminaires;
— taille du foramen bulbo-ventriculaire;

1.) *Technique du cathétérisme :*

On réalise un cathétérisme droit par voie saphène. Le cathéter tente d'explorer toute l'aire cardiaque, enregistrant les divers régimes de pressions et prélevant pas à pas les échantillons sanguins. On explore ainsi : l'O.D., l'O.G., la cavité ventriculaire.

Le cathéter, qui est passé de l'O.D. dans le ventricule sous-tricuspidien, explore toute l'aire radiologique de la masse ventriculaire, comme s'il existait une cavité unique.

— ou bien, il atteint deux cavités de diamètre différent, en passant par le même orifice auriculo-ventriculaire.

— enfin, le cathéter peut atteindre la même chambre ventriculaire à partir des deux orifices auriculo-ventriculaires.

Les gros vaisseaux sont difficilement atteints; parfois, on arrive à cathétériser les 2 vaisseaux à partir de la même cavité ventriculaire, ce qui est assez évocateur, mais non pathognomonique.

2.) *Manométrie :*

Le ventricule sous-tricuspidien a une pression élevée; les deux chambres ventriculaires ont une pression sensiblement égale et élevée : il existe un régime systémique.

On peut suspecter une sténose sur les voies d'éjection quand les gros vaisseaux ont été explorés.

3.) *Gazométries :*

Un shunt G.-D. majeur est présent dans un grand nombre de cas; s'il est faible, trois raisons principales doivent être invoquées :

— le shunt ventriculaire est masqué par un shunt auriculaire (R.V.P.A. ou oreillette unique);
— effet des courants laminaires favorables;
— sténose très serrée, voire atrésie pulmonaire, avec circulation collatérale insuffisante.

La désaturation artérielle périphérique est constante :

— soit sévère (surtout s'il y a un obstacle pulmonaire)
— soit modérée (rôle des courants laminaires).

Conclusion de l'hémodynamique :

— Le diagnostic de V.U. est certain quand : pression sous-tricuspidienne = pression systémique + shunt G.-D. à l'étage ventriculaire supérieur ou égal à 5 volumes %.
— Le diagnostic de V.U. est probable quand : pression sous-tricuspidienne = pression systémique + shunt G.-D. à l'étage ventriculaire supérieur ou égal à 3 volumes %.

En fait, c'est l'angiocardiographie qui permet le diagnostic.

Angiocardiographie :

Il faut associer angiographie biplan et angiographie sélective dans une cavité droite et une cavité gauche.

Les critères angiocardiographiques du V.U. :

Nous adopterons les critères de Calazel et Martinez (1965) :

— Critère I : existence de 2 chambres ventriculaires de volume inégal, s'imprégnant l'une par l'autre à travers le foramen bulbo-ventriculaire, la chambre principale ayant les caractères d'un V.G., la chambre rudimentaire celle d'une infundibulum.

— Critère II : la cavité ventriculaire opacifiée, indivise ou non, occupe de face et de profil la totalité de l'aire de projection radiologique de la masse ventriculaire.

— Critère III : opacification simultanée des deux gros vaisseaux à partir de la même cavité ventriculaire.

— Critère IV : opacification de la même cavité ventriculaire et de ses voies d'éjection à partir des 2 orifices auriculo-ventriculaires.

Pronostic et traitement :

La période des premiers jours de la vie est un cap difficile à passer, en raison du risque majeur d'anoxie sévère ou de défaillance cardiaque; ce dernier risque rapprochant le V.U. des shunts G.-D. massifs comme les C.I.V. larges avec hypertension pulmonaire.

Ces deux dangers expliquent les tentatives chirurgicales palliatives :

1.) *Ventricule unique + sténose pulmonaire :*

Anastomose aorto-pulmonaire selon la technique de Waterstön.

2.) *Ventricule unique + hypervascularisation pulmonaire :*

Cerclage de l'A.P. (intervention de DAMMAN-MULLER), qui protégera, théoriquement, de la maladie artériolaire pulmonaire.

EN CONCLUSION :

Nous voyons l'extrême tératologie des V.U. troublés dans la période néo-natale :

— L'étude angiographique est difficile;

— L'étude anatomique déroutante;

— L'abord chirurgical décevant.

ATRESIES PULMONAIRES A SEPTUM INTERVENTRICULAIRE INTACT

I.) OBSERVATIONS :

GENERALITES :

8 cas : 7 garçons, 1 fille.

SIGNES D'APPEL :

Tableau stéréotypé :

— La cyanose sévère est constante dès la naissance; c'est le signe d'appel essentiel, soit seul, soit dans 3 cas, associée à des troubles respiratoires (polypnée ou pauses respiratoires).

— L'âge d'entrée n'a jamais dépassé deux jours (l'A.P. à S.I.V.I. apparaît comme la cardiopathie congénitale la plus précocément troublée).

— Le poids moyen de naissance est de 2,900 kg.

SIGNES D'EXAMEN :

— La cyanose est l'élément le plus frappant; cyanose intense, diffuse et homogène, nullement influencée par l'oxygénothérapie.

— Le deuxième signe est l'insuffisance cardiaque (polypnée, tachycardie, hépatomégalie) observée dès le premier examen 4 fois, et constante si l'enfant arrive au 3e jour; deux enfants sont arrivés en collapsus.

— L'auscultation cardiaque n'indique pas de souffle une fois seulement; 6 fois, on entend un souffle systolique d'intensité 2 à 3/6 au niveau du 2e ou 3e E.I.C.G. avec

abolition du 2e bruit au foyer pulmonaire. Nous n'avons jamais noté de composante diastolique.

— Les pouls périphériques sont palpables dans tous les cas.

Signes radiologiques :

Le volume cardiaque :

— Chez un enfant seulement, le R.C.T. est normal (= 0,50).

— chez les 7 autres, il est augmenté, allant de 0,60 à 0,80. Surtout ce cœur grossit très vite.

— La silhouette n'est pas pathognomonique, mais évocatrice :

- 7 fois un arc moyen concave et un débord auriculaire droit;
- 6 fois un arc inférieur gauche bombé parH.V.G.
- 2 fois une pointe relevée.

— La vascularisation pulmonaire est toujours extrêmement pauvre.

En somme, les données radiologiques sont le gros cœur évolutif avec poumon hyperclair.

Signes electrocardiographiques :

— Rythme toujours sinusal et P.R. normal.

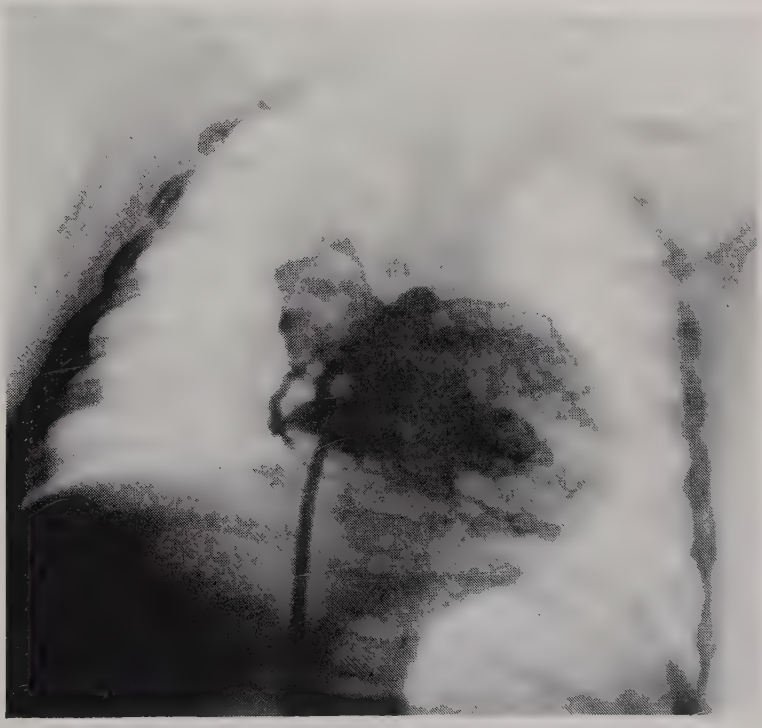
— Axe qRS très variable :
axe gauche : — 50°, 0° et + 60° et + 70°
axe droit : au-delà de + 100° (4 cas).

— H.A.D. : constante, c'est-à-dire supérieure à 3 mm en D 2.

— Surcharge ventriculaire : S.V.D. exclusive majeure ou modérée : 2 cas (RV 1 et SV 6 exclusifs; qR V 1 et rS V 6);
S BiV : 2 cas ;
S.V.G. exclusive : 4 cas.

Signes biologiques :

5 enfants ont eu une gazométrie de départ : les pO 2 s'échelonnaient entre 25 et 40 mmHg (moyenne : 33 mmHg); sous Hoode, la pO 2 reste identique. Une acidose métabolique était toujours présente.



Cliché n° 14

Signes hemodynamiques et angiocardiographiques :

3 explorations :

— Deux fois le cathéter est passé dans le V.D., il butait, ne pouvant pénétrer dans le tronc A.P.;

— La pression V.D. était élevée : 90 (1 seul enregistrement).

Deux angiographies globales ont été réalisées sans exploration hémodynamique en raison de l'état clinique précaire, et une angiographie dans le V.D.

L'angiocardiographie dans le V.D. était la plus intéressante, montrant une cavité V.D. toute petite, un orifice infundibulaire borgne (aspect de spicule) et un reflux massif dans l'O.D.; de là, le produit opaque gagne l'O.G. par une C.I.A., le V.G. et l'aorte. Le tronc de l'A.P. n'est pas imprégné, les deux branches de l'A.P. sont visibles une fois seulement l'aorte horizontale opacifiée, car leur irrigation dépend du C.A. Une injection V.D. a montré, une fois l'imprégnation, des sinusoïdes myocardiques de façon tellement nette que les coronaires étaient imprégnées à contre-courant et même l'aorte ascendante (*cf. cliché n°* 14).

L'angiographie globale dans la V.C.I. nous paraît être une mauvaise technique, car le V.D. est mal imprégné, l'embol opaque suivant le courant laminaire fœtal VCI → OD → OG; deux cardiographies ont été pratiquées : l'une d'elles nous a fait porter à tort le diagnostic de ventricule unique avec sténose pulmonaire; quant à la deuxième, le diagnostic hésitait entre atrésie pulmonaire et atrésie tricuspidienne.

Evolution :

Les 8 enfants sont décédés.

4 ont eu une tentative d'intervention (1 Bröck et 3 Waterstön) : l'un subit une valvulotomie type Bröck (c'est l'enfant suspect de V.U. + R.P.); il est décédé lors de la péricardotomie; les trois autres sont morts par défaillance cardiaque en post-opératoire.

Les 4 autres sont morts très précocément, quelques heures après leur arrivée, dans un tableau de collapsus irrécupérable, en acidose et hypoxie extrêmes.

Anatomie pathologique :

Les 8 enfants ont été vérifiés : tous montraient une atrésie pulmonaire orificielle complète; dans le toit, se dessinaient les trois commissures soudées entre elles.

Autres éléments constants : le foramen ovale perméable et le C.A. largement patent; la cloison interventriculaire était étanche.

La morphologie du V.D. et la tricuspide amenaient à distinguer deux groupes :

— 6 cas : cavité V.D. minuscule, aux parois épaissies, fortement trabéculées; la valvule tricuspide est rétrécie, ses valves sont rétractées et difficiles parfois à individualiser. Dans 1 cas, on note une fibroélastose tapissant la paroi du V.D.

— 2 cas : cavité V.D. de volume sensiblement normal dans 1 cas, dilaté dans l'autre, avec orifice tricuspidien élargi (11 mm de diamètre dans 1 cas). La paroi du V.D. est également hypertrophiée.

En resume :

8 atrésies pulmonaires à S.I.V.I. ont été analysées et groupées en deux types selon l'anatomie du V.D. Cette distinction est schématique, car des formes intermédiaires ont été rencontrées.

Type I : 6 cas (6 garçons)

— Cliché thoracique : prépondérance d'un arc inférieur gauche bombé;

— E.C.G. : deux fois à 0° et — 50° qui, associés à des signes de S.V.G., font discuter une atrésie tricuspidienne.

- 1 fois axe à + 60° + S.V.G.
- 1 fois axe droit à + 100° + S.V.G.
- 1 fois axe à — 120° + S.V.D.

— L'angiocardiographie par injection sélective dans le V.D. permet le diagnostic éliminant surtout l'atrésie tricuspidienne.

Type II (2 cas) :

— Pas de particularité radiologique — R.C.T. = 0,50 et 0,65;

— E.C.G. : 1 axe à + 120° + H.V.D. nette; 1 axe à + 110° + H.V.G.

— Une angiocardiographie globale peu valable. Le diagnostic est difficile; il ne peut être porté que par l'injection dans le V.D.

II.) COMMENTAIRES :

Generalites.

C'est en 1783 que Hunter décrit, le premier, une anomalie cardiaque cyanogène chez un nouveau-né, rapidement fatale et dont l'autopsie révéla une obstruction complète de l'orifice pulmonaire, avec une cavité ventriculaire droite réduite, un orifice auriculo-ventriculaire droit rétréci, associés à un foramen ovale ouvert, un canal artériel largement perméable et une cloison interventriculaire étanche.

Depuis, nombreuses ont été les publications rapportées; c'est essentiellement à Greenwold et Davignon que nous devons de remarquables études, ces auteurs ayant schématisé les deux types I et II d'après l'aspect anatomique du ventricule droit, distinction dont l'intérêt n'est pas seulement théorique, mais pratique, tout en précisant que l'on rencontre des formes intermédiaires.

Il s'agit d'une affection qui n'est pas rare et qui est redoutable dans l'immédiat. Pour Keith, elle représente 1 % de toutes les malformations cardiaques congénitales, mais quand on la confronte aux cardiopathies graves du premier mois de la vie, elle tient la quatrième place.

Etude anatomique.

Cette affection, comme le veut la définition, associe essentiellement une imperforation au niveau de l'orifice de l'A.P. et l'absence de communication interventriculaire. A cette anomalie principale, s'ajoutent constamment d'autres malformations :

— En amont : grosse OD, C.I.A., malformation tricuspidienne.

— En aval : persistance du canal artériel.

Les différents éléments seront passés en revue :

1.) Valvule sigmoïde pulmonaire : ou bien elle est constituée par une membrane fibreuse sur laquelle se dessinent les 3 valves, ou elle est faite d'un simple diaphragme; sur sa face artérielle, se dessinent 3 raphés équidistants convergeant vers le centre.

2.) La cavité ventriculaire droite peut emprunter deux aspects :

— Le plus souvent, elle est petite, presque virtuelle, alors que les parois sont plus épaisses que normalement; il est difficile de repérer les constituants anatomiques, l'endocarde est lui aussi épaissi, parfois tapissé par une couche de fibro-élastose.

— Plus rarement, la cavité ventriculaire est normale ou même dilatée, la paroi musculaire est ici épaissie; on a cependant l'impression que la dilatation prime sur l'hypertrophie.

3.) La valvule tricuspide :

Sa taille est généralement en rapport avec celle de la cavité ventriculaire droite.

— Tantôt les commissures sont partiellement soudées, les valves épaissies et rétractées, attirées par des cordages courts et mal différenciés. Cet aspect est celui d'un rétrécissement.

— Tantôt l'anneau tricuspidien est dilaté, les valves sont petites, elles peuvent même être absentes (1 cas décrit par Kanjuh, en 1966); cet aspect est celui de l'insuffisance tricuspidienne.

— Tantôt, la valvule tricuspide est insérée bas, comme dans la malformation d'Ebstein.

4.) L'oreillette droite et le septum inter-auriculaire :

L'oreillette droite est toujours dilatée, parfois anévrysmale; sa paroi est épaissie. Une communication entre les deux oreillettes est constante : elle est indispensable à la survie. Il peut s'agir d'un foramen ovale ouvert ou d'un ostium secundum.

5.) Autres anomalies :

Le canal artériel est constant, mais il va se fermer.

Les communications anormales entre l'artère coronaire et le ventricule droit : ce sont les sinusoïdes intramyocardiaques, espaces embryonnaires restés ouverts, faisant communiquer le ventricule droit et les artères coronaires grâce à l'hypertension qui règne dans le V.D.

Le ventricule gauche est hypertrophié puisqu'il va recevoir et éjecter tout le sang dans l'organisme.

Au total : cette étude anatomique nous permet, à la suite de Davignon et Greenwold, de classer l'atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact en deux grands types anatomiques :

1.) *Le type I*, avec cavité ventriculaire droite petite ou virtuelle et rétrécissement tricuspidien;

2.) *Le type II*, avec cavité ventriculaire droite normale ou dilatée et insuffisance tricuspidienne.

Le type I est de loin le plus fréquent (85 % des cas) dans la plupart des statistiques (5 cas sur 7 personnellement). Il ne faut pas toutefois être trop rigoureux dans cette classification, nombreux sont les cas intermédiaires. Elle est cependant intéressante pour comprendre la physiopathologie, les données de l'angiocardiographie et les indications thérapeutiques.

Physiopathologie.

A. — *Durant la vie fœtale :*

Le sang qui a pénétré dans le ventricule droit ne trouve, comme voie de sortie, que la régurgitation dans l'OD; puis, tout le sang gagne le cœur gauche par le foramen ovale patent; c'est donc celui-ci qui supportera le travail, mais la vie du fœtus n'est pas gênée puisque l'oxygène est apporté par le sang maternel. On conçoit toutefois la cardiomégalie d'emblée néonatale, généralement développée aux dépens du V.G.

B. — *A la naissance :*

L'état de la circulation fœtale se maintient : le sang veineux systémique gagne l'OD et tend à pénétrer dans le VD; s'il s'agit d'un type I, il reste enclos, ne peut s'évacuer que par les sinusoïdes intramyocardiques; s'il s'agit d'un type II, il régurgite dans l'OD par la tricuspide élargie, et ne gagne l'OG que grâce à une communication inter-auriculaire. Ainsi, quel que soit le type anatomique, pratiquement tout le sang veineux de retour, systémique et pulmonaire, se retrouve dans le cœur gauche par un premier shunt droite-gauche. Le VG assure la circulation systémique et pulmonaire par le canal artériel grâce à un deuxième shunt gauche-droite.

Les notions physiopathologiques nous montrent l'intérêt des shunts de compensation, surtout de leur taille (C.I.A. et C.A., puisqu'il n'y a pas de communication interventriculaire), et la gravité de cette affection, dont l'intolérance est presque immédiate, surtout quand on sait que le C.A. se fermera physiologiquement.

Etude clinique.

— *Les circonstances de diagnostic :*

Les nouveaux-nés, de poids de naissance généralement normal, sont très vite troublés, puisque la cyanose

est évidente, le plus souvent dès les premières heures de la vie. Cette constatation a été faite par la plupart des auteurs (KEITH, GREEWOLD, NOUAILLE,..) et nous-même; DHANAVARAVIBUL a décrit un cas découvert à l'âge de 11 mois, mais sur les 36 cas publiés, 33 étaient cyanosés dans la première semaine de la vie.

On n'insistera pas sur la cyanose qui est d'emblée intense, diffuse, homogène : c'est elle le motif de l'hospitalisation.

A cette cyanose, s'associent, en même temps, des signes d'insuffisance cardiaque : polypnée, détresse respiratoire, au maximum état de collapsus.

— *Les données de l'examen :*

Outre les signes d'insuffisance cardiaque (tachycardie, galop, hépatomégalie), l'examen doit s'efforcer de noter les signes évocateurs de la cardiopathie :

— Un souffle tantôt systolique sous-claviculaire gauche, lié au C.A. perméable et fonctionnel, ou situé le long du bord gauche du sternum, évoquant l'insuffisance tricuspidienne; tantôt continu par C.A. fonctionnel (1/3 des cas). Mais, 1 fois sur 5, il n'y a aucun souffle.

Le deuxième bruit au foyer pulmonaire est unique, traduisant l'atrésie pulmonaire; il est dû à la fermeture des valves aortiques.

RADIOGRAPHIE THORACIQUE.

C'est un examen fondamental.

1.) *Aspect typique*

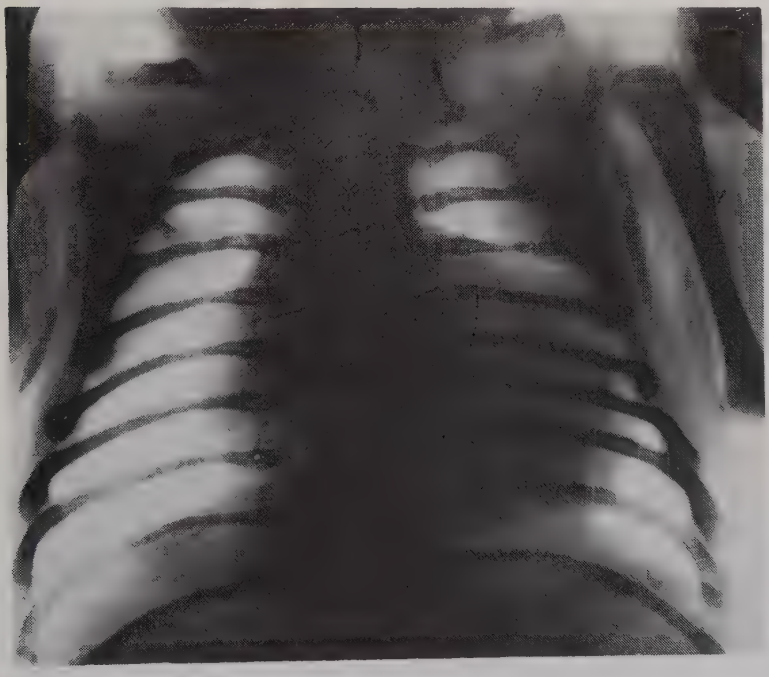
— La cardiomégalie est frappante, constante et précoce; si par hazard, elle ne l'est pas le premier jour, elle va le devenir très vite. Le rapport cardiothoracique atteint fréquemment 80 %, jusqu'à 93 %. Le R.C.T. serait plus important dans le type II que dans le type I en raison de la régurgitation tricuspidienne.

— La silhouette cardiaque est évocatrice pour CAREY :

◆ le bord droit présente une double bosse, la supérieure étant la dilatation de la V.C.S. (qu'il ne faut pas confondre avec une simple hypertrophie thymique), l'inférieure la dilatation parfois anévrismale de l'OD.

◆ le bord gauche est constitué par un arc moyen concave, ou au mieux aplati, l'arc inférieur est globuleux et convexe par hypertrophie du VG.

Cette silhouette caractéristique a été comparée à « une outre affaissée sur le diaphragme ».



— Troisième élément frappant : l'hyperclarté pulmonaire par hypovascularisation: le poumon est transparent.

2.) *Aspects atypiques :*

— La silhouette cardiaque n'est pas spécifique pour

KEITH, puisqu'on rencontre des « cœurs en boule » ou même le « cœur en sabot ».

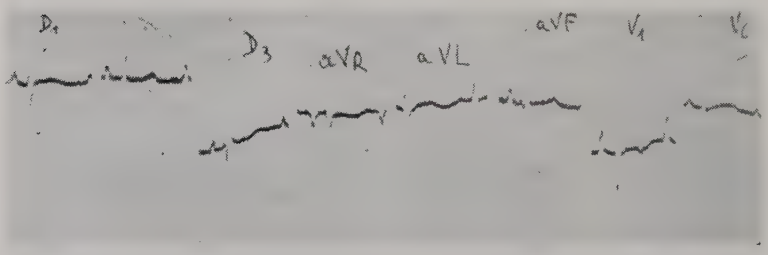
— Nous n'avons pas rencontré de poumon d'aspect normovascularisé; ceci peut se rencontrer quand le C.A. est largement ouvert sur des A.P. de bon calibre (EDWARDS).

En résumé, l'atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact présente deux signes radiologiques essentiels :

— un cœur qui grossit très vite,

— un poumon hyperclair.

E.C.G. :



Cet examen a une grande valeur d'orientation.

Le rythme est toujours sinusal; nous n'avons pas retrouvé de trouble du rythme.

— L'onde P : l'H.A.D. est très fréquente, sauf au départ parfois; mais elle va apparaître avec l'évolution; l'onde P prend un aspect pointu, acuminé, dessinant le « P congénital »; on ne rencontre pas l'onde diphasique de l'atrésie tricuspidienne. On peut voir une hypertrophie auriculaire gauche ou biventriculaire comme pour ELLIOT et ADAMS; sur 9 cas, ils notaient 4 H.A.D., 2 H.A.G., 3 HbiA. Dans notre série, l'H.A.D. est constante.

— L'espace PR est normal ou légèrement allongé, à l'inverse de l'atrésie tricuspidienne. Nous avons rencontré 1 cas où PR = 0,08 sec.

— L'axe de qRS : dans la majorité des cas, l'axe est droit, au-delà de + 90°, un axe gauche peut se voir chez le nouveau-né (3 cas personnels), mais après 8 jours, il est toujours droit (KEITH, DAVIGNON).

Cet axe est droit, quel que soit le type anatomique pour la plupart des auteurs, bien que NADAS ait constaté sur 20 cas :

— 12 axes « normaux » entre 0 et 90°, tous de type I.
— 8 axes « droits », dans le type II surtout et dans quelques types I.

La surcharge ventriculaire : c'est elle que l'on apprécie minutieusement. Elle est assez homogène d'après la littérature et selon le type anatomique :

— Type I : H.V.G. domine
Type II : H.V.D. domine.

On ne rencontre donc pas constamment un E.C.G. typique; cela est très certainement lié à ce que l'on voit ces enfants avant l'âge de 7 jours, période de diagnostic électrocardiographique difficile.

On attachera cependant une grande valeur d'orientation à l'association :

— axe droit + H.A.D. + H.V.G. → type I.
— axe droit + H.A.D. + H.V.D. → type II.

On sait l'intérêt d'une surcharge ventriculaire gauche chez un nouveau-né; peu d'affections sont susceptibles de la produire.

BIOLOGIE.

L'acidose métabolique est d'autant plus intense et sévère que l'état clinique est inquiétant.

L'hypoxie est frappante, non modifiée sous FiO 2 à 100 %.

EXPLORATION HEMODYNAMIQUE ET ANGIOCARDIOGRAPHIQUE.

En raison de la gravité du tableau clinique, l'exploration ne peut être que prudemment menée, et elle est souvent incomplète.

Trajet : la sonde boucle largement dans l'OD et pénètre sans difficulté dans l'OG, beaucoup plus difficilement, parfois pas du tout, dans le VD; le passage dans la voie pulmonaire est impossible.

Pressions : la pression dans l'OD est constamment et modérément élevée; tantôt dessinant une onde « a » (type I), tantôt une onde « v » (type II). La pression dans le V.D. est toujours élevée : modérément dans le type II, très élevée dans le type I, la courbe prenant un aspect « sucé », isométrique, situé entre 100 et 120 mm/Hg : Rowe et Mehrizi ont toujours noté une pression systolique VD supérieure à 100 mmHg.

Les gazométries ont peu d'intérêt : la désaturation périphérique est sévère.

Deux techniques angiocardiographiques sont d'ordinaire réalisées : l'injection dans la VCI ou l'OD et l'injection sélective dans le VD.

1) *L'injection dans le VCI ou l'OD* : le produit pénètre dans l'OD sous la forme d'une colonne rectiligne puis se recourbe vers l'arrière en pénétrant dans l'OG et rejoint le VG; le VD est peu ou pas imprégné.

Mais cette technique est trop imparfaite et trop sujette à critiques en raison des courants physiologiques qui conduisent le flot directement de la VCI vers l'OG par la C.I.A. (nous avons vu que la circulation fœtale se maintenait à la naissance). De plus, l'imprégnation de l'auricule droit vient masquer durant toute la séquence l'infundibulum pulmonaire. Aussi, l'injection sélective dans le VD doit-elle être toujours tentée.

2.) *L'angiocardiographie sélective dans le V.D.* montre successivement :

— une cavité ventriculaire droite de taille normale, dilatée ou plus souvent rudimentaire, fortement trabéculée, selon le type anatomique, qui ne peut se vider dans l'AP car sa chambre de chasse est borgne. Le liquide stagne longtemps.

— un reflux constant et massif dans l'OD, voire dans la VCI et les veines sus-hépatiques (à ce sujet, il faut signaler que la quantité de produit iodé ne doit pas être excessive pour éviter l'injection intramyocardique).

— un reflux parfois dans les sinusoïdes intramyocardiques, éléments tortueux qui, au maximum, peuvent imprégner à contre-courant les artères coronaires et donner même l'impression d'une grande cavité ventriculaire droite

— puis l'embol opaque passe de l'OD par la C.I.A. dans l'OG et le VG qui est dilaté, à la paroi épaissie, puis dans l'aorte; ce n'est qu'ensuite que les AP s'imprègnent par le C.A. (on les voit rarement dans leur état réel). On compare la gracilité des AP à l'énormité de l'aorte.

Cette vascularisation pulmonaire serait mieux appréciée par une aortographie sus-sigmoïdienne à l'aide de la voie artérielle ombilicale ou par une injection sélective dans le VG au terme d'un cathétérisme par voie saphène.

L'intérêt de l'angiocardiographie est de fixer un diagnostic anatomique et donc un pronostic.

Pronostic et traitement.

L'atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact est d'un pronostic redoutable. Certes, on a décrit des cas révélés au bout de plusieurs mois, mais dans la règle, les troubles apparaissent dès la première semaine; et, dès qu'on les constate, l'évolution est étonnamment rapide, se chiffrant en heures; il n'en est pour preuve que l'évolution de nos malades, malgré une réanimation médicale étroite. C'est pour cette raison que l'intervention chirurgicale palliative doit être proposée systématiquement et rapidement.

1.) *Type I :* c'est-à-dire à petit VD : la valvulotomie de Brock n'est pas logique, car le VD restera incapable hémodynamiquement d'éjecter son contenu dans l'artère

pulmonaire; on doit se résoudre à l'anastomose aorto-pulmonaire (WATERSTON).

BOWMAN a proposé d'associer la valvulotomie à l'anastomose aorto-pulmonaire, la valvulotomie ayant le mérite de créer une insuffisance pulmonaire qui dilatera la cavité ventriculaire droite, permettant d'attendre l'âge de la chirurgie correctrice.

2.) *Type II* : La valvulotomie doit être tentée pour certains; d'autres préfèrent l'anestomose aorto-pulmonaire

Signalons également que certains ont proposé la création d'une C.I.A. (RASHKIND ou HANLON) systématiquement associée à la valvulotomie ou à l'anastomose aorto-pulmonaire. Le bilan de cette chirurgie est encore difficile à dresser.

EN CONCLUSION.

L'atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact apparaît comme une entité anatomo-clinique bien particulière au pronostic redoutable. Bien que de nombreuses formes intermédiaires existent, nous pensons qu'il est logique de maintenir la classification de DAVIGNON et GREENFORD.

	TYPE I	TYPE II
Clinique	Cyanose précoce +++	Idem
Radiothoracique	Cardiomégalie hypoflot ++	Cardiomégalie monstrueuse, fort débord auriculaire droit, hypoflot
E.C.G.	Axe droit + HAD + HVG	Axe droit + HAD + HVD
Cathétérisme	Onde « a » p° VD supérieure p° VG >	Onde « V » p° VD à peu près normale
Angiocardiographie (V.D.)	Petit VD + sinusoïdes intramyocardiques, orifice AP borgne	VD de volume normal ou dilaté orifice AP borgne
Traitement	Waterstön Waterstön + Bröck plus ou moins Hanlon	Bröck ± Hanlon Waterstön

STENOSES PULMONAIRES GRAVES OU TRIADES GRAVES

I.) OBSERVATIONS :

4 cas.

ANAMNESE :

Poids de naissance moyen : 3,400 kg.

Date d'entrée : 2 âgés de 1 jour, 1 âgé de 2 jours, et le 5e de 22 jours.

SIGNES D'APPEL :

La cyanose dans tous les cas, 4 fois apparue dès la naissance; 3 fois s'ajoutait une polypnée.

EXAMEN CLINIQUE D'ENTREE :

La cyanose est intense, diffuse, homogène, résistante à l'oxygénothérapie. 3 fois, l'insuffisance cardiaque est évidente; 2 fois, elle n'est pas signalée; les pouls périphériques sont perceptibles.

L'auscultation cardiaque ne montre pas de souffle 1 fois; mais dans les 4 autres, on note un souffle systolique râpeux, d'intensité variable (2 à 4/6) au foyer pulmonaire; le 2e bruit au foyer pulmonaire est aboli dans tous les cas.

EXAMEN RADIOLOGIQUE :

— Le volume cardiaque est normal une fois, inférieur ou égal à 0,70 4 fois; même l'enfant âgé de 22 jours

avait un rapport cardiothoracique à 0.52.

— Le contour du cœur n'a rien de spécifique; le débord droit auriculaire est net dans tous les cas. L'arc moyen est concave trois fois, rectiligne deux fois; le bord inférieur gauche arrondi 2 fois, la pointe relevée 3 fois.

— La vascularisation pulmonaire est très pauvre 4 fois, normale 1 fois.

E.C.G. : 3 tracés sont interprétables.

— Le rythme est sinusal;
— L'axe qRS : + 60° une fois et + 120° deux fois;
— L'onde P hypertrophiée deux fois (H.A.D.);
— La surcharge ventriculaire : une fois S.V.D. modérée; une fois S.V.D. nette (T.V.I. positif) : c'est l'enfant âgé de 22 jours; une fois S.V.G. (rSVI et qRV 6).

Exploration hemodynamique et angiocardiographique : 4 fois.

Le cathéter est toujours passé facilement dans l'O.G. ou dans le V.D., mais jamais dans l'A.P.

Les pressions V.D. étaient toujours élevées : 114, 155, 140, 90, 70; la courbe prenait un aspect pointu, « sucé ».

L'injection de Vasurix eut lieu une fois dans la V.C.I., faisant porter à tort le diagnostic d'atrésie pulmonaire orificielle, et 4 fois dans le V.D. où le diagnostic de triade grave a été chaque fois porté car :

— le V.D. paraissait de petite taille;
— l'infundibulum pulmonaire était rétréci;
— le tronc A.P. était imprégné immédiatement (donnant une fois une dilatation en œuf).
— enfin, le reflux dans l'O.D. était constant.

Evolution :

— 2 enfants, âgés de 1 et 25 jours, à leur arrivée, ont subi une valvulotomie de Bröck : un bon résultat,

car le deuxième est décédé 2 jours après l'intervention.

— 2 enfants sont décédés quelques heures après l'exploration.

L'orifice pulmonaire est toujours présent, mais très rétréci (rétrécissement en gicleur : 1,5 mm de calibre pour l'un).

La valvule tricuspide est rétrécie deux fois; bas insérée de type malformation d'Ebstein 1 fois.

On retrouve toujours un foramen ovale ouvert et un C.A. patent.

En resume :

Hormis la présence du souffle systolique, les triades graves sont très proches des atrésies pulmonaires à S.I.V.I. L'angiocardiographie par injection sélective dans le V.D. est indispensable pour départager ces 2 affections.

II) Commentaires.

Nous n'insisterons pas sur cette cardiopathie, car elle ressemble beaucoup à l'atrésie pulmonaire avec septum interventriculaire intact de type I, c'est-à-dire avec cavité ventriculaire droite réduite.

Anatomie.

Elle est dominée par une sténose orificielle extrêmement serrée, l'orifice étant un dôme avec soudures commissurales ne laissant qu'un orifice étroit de la taille d'une tête d'épingle. Le V.D. doit lutter contre cet obstacle, sa paroi s'hypertrophie, restreignant la cavité, parfois à tel point qu'elle est aussi étroite que dans l'atrésie pulmonaire.

Chez le nouveau-né, il y a toujours une communication entre les oreillettes : soit ostium secondum, soit, le plus souvent, foramen ovale perméable.

Clinique.

Cyanose plus défaillance cardiaque sont les deux signes d'appel. L'examen découvre, dans la majorité des cas, un souffle systolique rapeux au foyer pulmonaire avec abolition du B 2 pulmonaire.

Radiographie.

Le volume cardiaque est normal à la naissance et grossit rapidement; le débord auriculaire droit est net, l'arc moyen est variable, il tend à devenir convexe; on n'a jamais vu le petit cœur en sabot de la tétrade de Fallot. La vascularisation pulmonaire est toujours pauvre.

E. C. G.

Outre l'H.A.D. fréquente, on rencontre, de façon à peu près égale, S.V.D. et S.V.G.

Le cathétérisme cardiaque et l'angiocardiographie permettent le diagnostic : la pression dans l'OD est égale ou supérieure à celle de l'OG. La pression V.D. est très élevée à 120-130 mm de Hg; la morphologie de la courbe est pointue, « sucée » à l'opposé de la courbe en plateau du Fallot.

Le passage dans l'artère pulmonaire n'est pas possible; en tout cas, ce serait très dangereux. L'injection de produit de contraste dans la cavité ventriculaire droite montre souvent un reflux VD-OD, une cavité VD fortement trabéculée et un passage très faible dans le tronc de l'A.P. : la sténose est évidente, suivie d'une dilatation de l'AP « en œuf ». Cette dilatation est absente quand il y a hypoplasie pulmonaire.

L'angiocardiographie, avec clichés à séquence rapide, est le seul moyen pour différencier l'atrésie et la sténose pulmonaire.

Pronostic.

La triade grave a un pronostic redoutable; dès le diagnostic posé, l'intervention s'impose. La valvulotomie de Bröck est indiquée. Cette intervention est choquante, les suites sont difficiles; aussi, a-t-on proposé la technique de Waterstön associée à un Hanlon quand la cavité VD est très réduite, ou le Waterstön associé au Bröck.

TETRALOGIE DE FALLOT

I.) OBSERVATIONS :

Signes d'appel :

10 cas : deux ont été éliminés, car non vérifiés par l'exploration ou l'autopsie. Mais le diagnostic de Fallot était probable.

L'âge d'entrée s'échelonnait entre 12 heures et 20 jours; tous étaient très cyanosés, 50 % depuis la naissance; le poids moyen était de 2,700 kgs, donc petit poids. Prédominance féminine (7/10).

Examen d'entree :

Les 10 enfants étaient fortement cyanosés; 4 présentaient également des signes de détresse respiratoire. Chez l'un deux, on notait une dysmorphie faciale.

Les signes d'insuffisance cardiaque n'étaient présents lors du premier examen qu'une fois.

L'auscultation cardiaque ne montrait pas de souffle dans 5 cas; dans 5 cas : un souffle systolique 2/6 au niveau du 2^{e} ou 3^{e} E.I.C.G. sans composante diastolique; le deuxième bruit au foyer pulmonaire était soit aboli soit atténué.

Les pouls périphériques étaient toujours perceptibles.

Examen radiologique :

Volume cardiaque : 7 fois, R.C.T. entre 0,45 et 0,55; c'est-à-dire « petit cœur » 3 fois, R.C.T. augmenté (0,65 et 0,75).

Contour cardiaque : 8 fois, arc moyen concave et pointe relevée (cœur en sabot typique); 1 fois, arc moyen et arc inférieur gauche rectilignes, et important débord auriculaire droit; 1 fois, silhouette peu caractéristique : arc moyen concave seulement.

Vascularisation pulmonaire : 2 fois, très pauvre; 1 fois, légèrement augmentée (l'angiocardiographie mettra en évidence un large C.A.).

Signes electriques :

— Le rythme était sinusal et l'espace PR normal.
— L'axe électrique de qRS, dans 2 cas : + 60° et + 70°; les autres : entre + 90° et + 120°.
— L'H.A.D. est rencontrée 1 fois.
— La recherche d'une surcharge ventriculaire a montré :
  - surcharge V.D. physiologique : 1 cas;
  - surcharge V.D. avec T.V.I. positif : 7 cas (5 enfants avaient moins de 4 jours).
  - à noter la fréquence d'un bloc incomplet droit.
— Surcharge biventriculaire probable dans 2 cas (qRV 6).

Au total :
— axe qRS aux environs de + 100°;
— B.B.I.D. + T.V.I. positif;
— rSV 6
est l'aspect le plus fréquent.

Gazometrie : 5 fois.

pO 2 : entre 30 et 40 mmHg peu modifiée par l'hyperoxygénation.

pH : 7,05 chez l'un, 7,28 chez deux autres (il s'agissait d'une acidose métabolique).

Exploration : 8 explorations, dont 1 aortographie. Dans 8 cas, une injection V.D. a été pratiquée, couplée deux fois avec une angiographie globale.

— Les gazométries sont peu valables, car la plupart des enfants sont explorés sous enceinte d'hyperoxygénation.

— Le passage dans le V.D. a été toujours facile, mais impossible dans le tronc A.P.; deux fois, le cathéter s'est engagé dans l'aorte ascendante.

— Les pressions V.D. étaient d'ordre systémique entre 85 et 100 mm. La courbe est généralement pointue comme dans la triade.

C'est l'injection V.D. qui permet de porter le diagnostic :

— Une fois, on note un fin passage du produit de contraste V.D. - A.P. par une sténose infundibulaire et valvulaire; la majorité gagnant le V.G. par la C.I.V. et l'aorte; c'est une véritable tétralogie de Fallot.

— 7 fois, l'infundibulum pulmonaire est borgne; tout le sang V.D. passe par une C.I.V. dans le V.G. et l'aorte : celle-ci est d'un fort calibre, d'aspect antéposé, mais sur certains clichés de profil, on la voit plutôt à cheval sur le septum interventriculaire et ce n'est que secondairement (comme le prouve l'escamotage rapide) que les branches A.P. sont imprégnées par le C.A., toujours de façon très discrète.

— Une fois, le diagnostic fut en défaut, l'injection étant suivie sur magnétoscope, car on porta celui de triade grave.

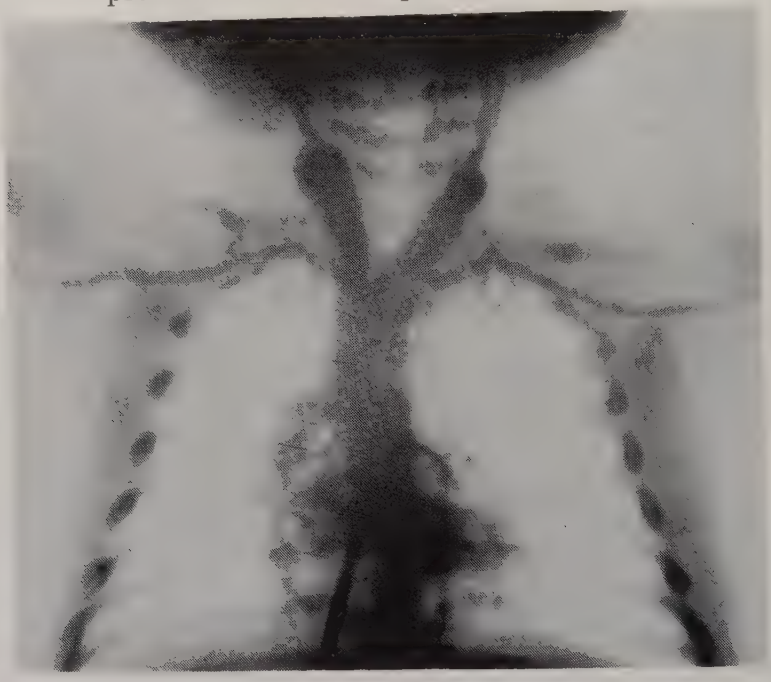
Cette gracilité vasculaire pulmonaire se retrouve dans 7 cas; une fois, cependant, les branches de l'A.P. sont de calibre normal; la vascularisation paraît majorée à cause d'un C.A. à large débit.

L'angiographie sus-sigmoïdienne (1 fois) permet de mieux apprécier les A.P. : le C.A. est d'emblée imprégné et on peut, comme ce fut notre cas, imprégner à contre-courant le tronc de l'A.P. borgne à son origine.

Que l'injection soit V.D. ou aortique, on constate des anomalies de l'aorte ou de ses branches.

— arc aortique droit : 3 fois;

— double arc aortique : 2 fois;
— présence d'A. bronchiques dans 1 cas.
— présence d'A. bronchiques dans 1 cas.



Evolution :

3 enfants ont été opérés (Waterstön) : deux d'entre eux porteurs d'une tétralogie de Fallot, sans atrésie orificielle pulmonaire, ont survécu. Une tentative médicale par le Propanolol, chez l'un, s'était soldée par un échec; en post-opératoire, une insuffisance cardiaque est apparue, répondant assez bien au traitement médical.

Les 7 autres, non opérés, sont décédés, l'un d'insuffisance cardiaque, âgé de 28 jours, l'autre deux mois plus tard au cours d'une crise de cyanose; 4 autres, quelques heures après l'angiographie; l'un, au cours d'un état de détresse respiratoire.

Anatomie pathologique :

7 ont été vérifiés. D'emblée, dès l'ouverture du thorax, on est frappé par un petit cœur, des poumons pâles; l'ouverture du cœur et l'examen des gros vaisseaux montraient :

— une tétralogie de Fallot classique : l'orifice de l'A.P. était très étroite (1,5 mm);

— les 6 autres étaient des atrésies pulmonaires avec C.I.V.; la C.I.V. était haute, dans la portion membraneuse au-dessous de la C.S.V., de 2 à 5 mm de diamètre. Au-dessus d'elle, partait l'aorte toujours énorme (12 mm de moyenne) tandis que le tronc de l'A.P. et les branches, sauf dans un cas, étaient très hypoplasiques (2 mm). Le C.A. était toujours encore perméable, de 2 à 4 mm de diamètre. Le double arc aortique confirmait les données angiocardiographiques.

En resume :

Sur les 10 enfants, on notait :
— deux tétralogies de Fallot classiques, avec sténose pulmonaire serrée;
— 8 atrésies pulmonaires avec C.I.V. encore appelées Fallot extrêmes ou pseudo-troncus.

La diagnostic n'avait pas posé de grandes difficultés, car dans tous les cas, il s'agissait d'enfants de petit poids, cyanosés, avec cliché thoracique très évocateur : cœur de volume normal ou petit « en sabot », et poumons transparents (9/10) (le diagnostic était fait sur le cliché). L'E.C.G. était de peu de secours; son seul intérêt était d'éliminer une atrésie tricuspidienne ou une atrésie à septum interventriculaire intact.

Quand à différencier le Fallot typique du Fallot extrême, seule l'injection dans le V.D. le permettait. L'appréciation exacte de l'atrésie ou de l'hypoplasie pulmonaire n'a pu être en fait précisée que par la thoracotomie ou la vérification anatomique.

II.) COMMENTAIRES :

« Cette maformation constitue un véritable type anatomo-pathologique, représenté par la tétrade suivante :

1. — Rétrécissement de l'A.P.
2. — Communication interventriculaire
3. — Déviation à droite de l'orifice de l'aorte
4. — Hypertrophie presque toujours concentrique du V.D.

Il peut s'y adjoindre parfois, mais d'une façon tout à fait accessoire, le défaut d'oblitération du trou de Botal ». Ainsi s'exprimait Arthur FALLOT, en 1888 (Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue).

Pour VAN PRAAGH, la définition est basée sur des considérations embryologiques : grosse C.I.V. sous-aortique avec maintien de la continuité entre les valves aortique et mitrale et un cône artériel pulmonaire sous-développé; cette définition excluant les transpositions des gros vaisseaux et ses variantes comme le ventricule droit à double sortie.

ANATOMIE :

— LES 4 ANOMALIES PRINCIPALES :

1.) *Le sténose de la voie infundibulo-pulmonaire :*

MALM, se basant sur des constatations chirurgicales, décrit 5 types :

a) Hypertrophie musculaire de l'infundibulum.

b) Sténose valvulaire pulmonaire (presque toujours accompagnée par un certain degré de sténose musculaire).

c) Fibrose de l'anneau pulmonaire, rigide et fixe, seule ou associée à la sténose valvulaire.

d) Sténose du tronc de l'A.P. seule ou combinée à une sténose infundibulaire.

e) Atrésie orificielle de l'A.P., associée à un degré

plus ou moins sévère d'hypoplasie pulmonaire et infundibulaire.

Les quatre premiers types sont les plus fréquents chez le nourrisson et l'enfant, mais chez le nouveau-né, qui présente un tableau d'urgence, c'est le 5e type qui domine.

2.) *La C.I.V.*

Elle est haute, membraneuse et large; vue du V.D., elle débouche au-dessous de la crista supraventricularis.

3.) *L'aorte :*

Ele est toujours large, dextroposée, parfois très antéposée, simulant une transposition des gros vaisseaux, mais la continuité mitro-aortique est retrouvée. L'orifice est véritablement « à cheval » sur la C.I.V.; en fait, il faut retenir cette dextroposition non pas sur le plan anatomique, mais plutôt sur le plan fonctionnel.

4.) *L'hypertrophie du V.D.* est habituellement modérée, globale, concentrique, prédominant toutefois dans la région latéro-droite sous le sillon auriculo-ventriculaire.

B. — Anomalies associees :

1.) *Intracardiaques :*

Oreillettes : une C.I.A. est possible : soit foramen ovale perméable, soit ostium secundum, réalisant une pentalogie, anomalie des coussins endocardiques (C.I. A.V.), insertion anormale des cordages de la mitrale.

2.) *Vasculaires :*

- Pulmonaire : bicuspidie entraînant sténose et incontinence (Lev décrit 10 cas sur 150 autopsies; Nadas, 5 cas sur 161 autopsies).
  au maximum, agénésie de l'orifice.
- Aortique : sténose orificielle
  Surtout anomalie des arcs aortiques :
  — l'arc aortique droit est fréquent : 25 à 30 % des cas pour Keith;

— double arc aortique;
— artère sous-clavière gauche rétro-œsophagienne.

PHYSIOPATHOLOGIE :

Il faut envisager 3 cas :

1.) *Fallot classique sans atrésie pulmonaire :*

Deux éléments comptent avant tout : la sténose pumonaire et la C.I.V.; tout se passe comme s'il existait un obstacle au niveau de la voie pulmonaire contre lequel le V.D. lutte : la pression s'élève et tendrait à dépasser la pression systémique si elle ne trouvait une voie d'échappement : la C.I.V.; les pressions ventriculaires s'équilibrent; il n'y a pas de défaillance cardiaque droite. Quant à la cyanose, elle s'explique par deux mécanismes : l'hypoflot pulmonaire et l'injection de sang désaturé dans la circulation systémique.

2.) *Fallot avec atrésie pulmonaire :*

Les pressions V.D. et V.G. sont équilibrées comme précédemment; la cyanose est plus sévère, car l'évacuation dans l'A.P. est impossible, imposant une circulation de suppléance : C.A. toujours perméable dans les premiers jours, et circulation artérielle collatérale par les artères bonchiques nées de l'aorte, qui se développera progressivement; mais cette suppléance est trop pauvre chez le nouveau-né. D'autre part, le retour veineux pulmonaire est très faible, ce qui aggrave encore la cyanose.

3.) *Il n'existe pas de valvule pulmonaire :*

Nous incluons cette troisième forme anatomique, bien qu'elle soit très contestée par les auteurs qui font du Fallot une entité pure. Dans ces cas-là, certes rares, l'orifice pulmonaire est incontinent, amenant deux conséquences : une hypervascularisation pulmonaire et une surcharge diastolique ventriculaire droite et gauche, dont l'aboutissant est la défaillance globale.

Les données physiopathologiques nous amènent à envisager trois types cliniques :

— le Fallot classique,
— le Fallot extrême,
— le Fallot avec hypervascularisation pulmonaire.

CLINIQUE.

1.) LE FALLOT CLASSIQUE.

A.) *Les signes d'appel :*

La cyanose : d'intensité moyenne le plus souvent, apparaissant plusieurs jours après la naissance; plus elle est précoce, plus la sténose peut être considérée comme serrée. Dans le premier mois, cette cyanose est peu frappante.

La polypnée est accessoire. En effet, il est bien classique d'opposer l'absence d'insuffisance cardiaque du Fallot à l'insuffisance précoce de la triade grave; toutefois, DANGAN, en 1964, en a décrit plusieurs cas.

B.) *L'examen clinique :*

Généralement, on note un souffle d'éjection non frémissant, au 3e E.I.C.G. dû à la sténose; le deuxième bruit est faible ou absent au foyer pulmonaire. L'intensité du souffle est inversement proportionnelle au degré de la sténose. Mais à cause du peu de cyanose, on pense plutôt à une C.I.V. ou à une sténose pulmonaire.

Le foie n'est pas hypertrophié.

Les pouls périphériques sont nettement perçus.

C.) *Le cliché thoracique :*

Il permet souvent de porter à lui seul le diagnostic :

— le volume du cœur est soit normal, soit plus souvent réduit;

— il présente la forme d'un « sabot » : arc moyen concave, pointe relevée. Cependant, la présence d'un arc aortique droit (25 %) ou d'une hypertrophie thymique sont susceptibles d'effacer le « coup de hache ».

— le poumon est transparent; il n'est pas rare qu'il paraisse normal.

D.) *L'E.C.G. :*

Il n'est pas d'un grand secours.

— rythme sinusal
— onde P normale (rarement H.A.D.)
— axe qRS droit (légère hyperdéviation)
— H.V.D. proche de l'aspect physiologique, de type adaptation :

- flèche R en V 1
- transition rapide en V 2
- T négatif en V 1 et habituellement positif de V 2 - V 6.

Des auteurs ont noté une surcharge droite plus importante : onde T positive et onde q en V 3 R et V 1 (ce qui, pour Woods, serait de mauvais pronostic).

— enfin, notion importante : les signes électriques ne sont pas évolutifs.

E.) *Le cathétérisme cardiaque :*

- Trajet :

  OD → VD → aorte (fréquent)
  OD → VD → C.I.V. → VG (rarement)
  OD → VD → AP (très difficile).

- Pressions :

  OD : pression normale

  V.D. : pression élevée d'ordre systémique, égale à la pression V.G., le sommet de la courbe est aplati et non « sucé » comme dans la triade grave. La tachycardie masque cette morphologie.

  A.P. : quand on pénètre dans ce vaisseau, il est intéressant d'effectuer un retrait A.P. - V.D. qui montre deux anomalies :

— soit brusque cassure de pression par sténose valvulaire pure,
— soit zone intermédiaire où la pression est modé-

rément élevée, d'aspect triangulaire, correspondant à l'infundibulum rétréci.

◆ Gazométries :

Parfois shunt gauche - droite ou bidirectionnel à l'étage auriculaire.

Mais le signe biologique essentiel est la désaturation périphérique; on constate parfois, au niveau de l'infundibulum, une hyper-oxygénation par shunt G.-D, expliquant que la saturation en oxygène de l'A.P. soit souvent supérieure à la saturation du V.D.

F.) *L'angiocardiographie :*

La technique la meilleure est l'injection sélective dans le ventricule droit, l'extrémité du cathéter étant située près de la pointe de V.D. et non dans l'infundibulum pulmonaire pour mieux voir la C.I.V.

Le signe essentiel est le remplissage simultané de l'aorte et de l'A.P. A cet intérêt hémodynamique, s'ajoute un intérêt anatomique :

◆ le V.D. : la chambre d'entrée est fortement trabéculée, l'infundibulum est rarement normal, le plus souvent rétréci, prenant l'aspect d'un chenal tortueux en systole, qui se détend modérément en diastole.

◆ L'orifice pulmonaire est en gicleur, enserré par les trois valves épaissies.

◆ Le tronc A.P. se dilate « en œuf ».

◆ Les branches de l'A.P. sont tantôt presque normales, le plus souvent grêles et mal imprégnées.

◆ La C.I.V. est haute, immédiatement sous-aortique, visible lors du dextrogramme et du lévogramme.

◆ L'orifice aortique :

— il est à la hauteur normale et non surélevé comme dans la transposition des gros vaisseaux.

— l'importance de la dextroposition doit être appréciée.

◆ Le tronc de l'aorte : il est large. L'arc aortique

droit est fréquent avons-nous vu; le double arc aortique et l'anomalie des branches de l'aorte sont facilement reconnus.

En conclusion :

L'angiocardiographie a un rôle dynamique et anatomique essentiel qui est la base des indications thérapeutiques.

II. — Le Fallot extreme ou pseudotruncus aorticus

A.) *Clinique :*

A l'opposé du Fallot ordinaire, relativement bien toléré, ici, le tableau est plus sévère : il s'agit d'une cyanose importante et précoce, voire immédiate. Les malaises n'ont pas le temps d'apparaître, alors que dans le Fallot classique on les voit en moyenne à partir de la troisième semaine de la vie.

L'examen met souvent en évidence un souffle doux sous-claviculaire gauche et dorsal, soit continu, soit systolique, soit diastolique. Ce souffle est lié, non pas encore à la circulation collatérale de suppléance, mais au canal artériel persistant. Le deuxième bruit au foyer pumonaire est unique.

La découverte d'un souffle dans le Fallot a une valeur pronostique : pas de souffle ou souffle continu = Extrême Fallot (atrésie pulmonaire); souffle systolique = Fallot classique (sténose pulmonaire).

B.) *Radiographie thoracique* : elle est essentielle.

— le volume cardiaque est soit normal, soit plus souvent majoré (il augmente avec l'évolution : différence notable avec le Fallot classique).

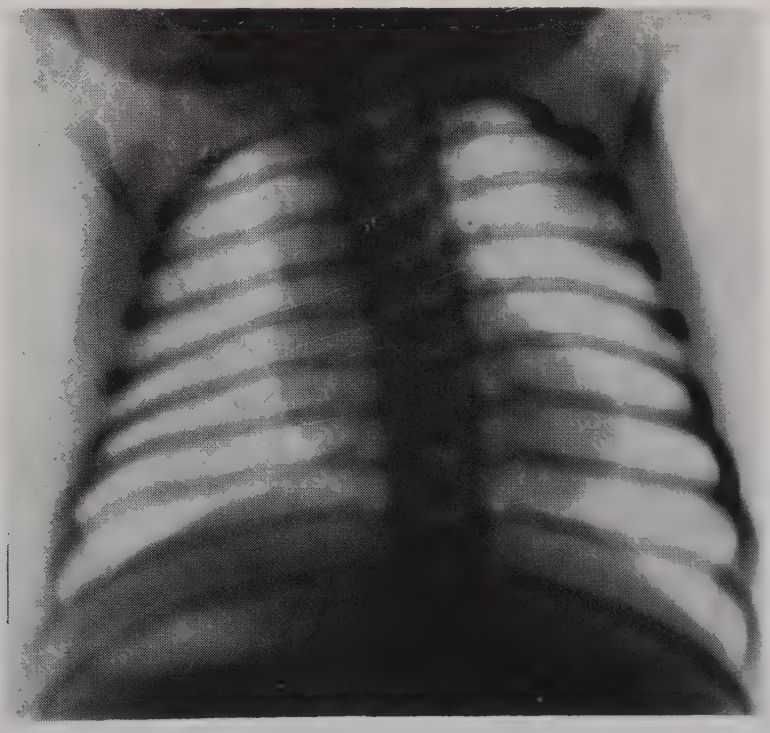
— la silhouette cardiaque est, là aussi, celle « d'un sabot » avec « coup de hache » de l'arc moyen et pointe surélevée; l'arc aortique droit est fréquent.

— le poumon est hyperclair, on ne voit pas d'image vasculaire.

C.) *E.C.G. :*
Axe droit,
H.V.D. comme précédemment.

D.) *Cathétérisme droit :*
On ne peut passer dans l'A.P.
Les pressions V.D. et V.G. sont identiques
La désaturation artérielle périphérique est sévère.

E.) *L'angiocardiographie* dans le V.D. permet le diagnostic; l'aortographie permet une meilleure étude de la vascularisation pulmonaire :



1. — Injection dans le V.D. :

— Il existe deux ventricules dont la texture est différente, séparés par une ébauche de septum inférieur,

communiquant par une C.I.V. large, ce qui donne un aspect en bissac sur les clichés de profil.

— Le V.D. est borgne à l'étage infundibulaire, ne pouvant s'évacuer que dans le V.G. ou l'aorte grâce à la C.I.V.

L'aorte est volumineuse, ce qui laisse déjà présumer d'un système pulmonaire pauvre; l'arc aortique droit est fréquent.

— Les artères pulmonaires ne se voient pas immédiatement, mais seulement après que l'aorte ascendante et le C.A. aient été opacifiés, c'est dire l'intérêt des clichés tardifs et à séquence rapide. L'imprégnation à contre courant des A.P. fait apparaître les aspects suivants :

- calibre subnormal
- franchement hypoplasiques, graciles
- au maximum une artère ou les deux sont absentes et seule une circulation bronchique de suppléance se dessine.

Cette étude fine a un certain intérêt car, lorsqu'on ne peut individualiser le tronc de l'A.P., on parle de truncus arteriosus type IV; à l'inverse, si le C.A. imprègne le tronc A.P., on parle de pseudo-truncus.

Cependant, Nouaille et J. Sommerville y insistent, on ne peut faire un parallélisme exact entre les données angiographiques de la vascularisation pulmonaire et les données anatomiques exactes.

2. — Injection dans l'aorte sus-sigmoïdienne :

C'est pour cette raison que ces auteurs insistent sur l'intérêt de l'aortographie rétrograde qui permet une étude plus précise de la circulation collatérale : calibre du C.A. et des artères bronchiques, mais aussi appréciation de la longueur de l'atrésie tronculaire quand elle est couplée avec l'injection dans le V.D., puisque l'A.P. s'imprègne à contre-courant jusqu'à son origine.

Cette technique impose des clichés tardifs jusqu'à la 8e seconde. On sait cependant la difficulté de l'aorto-

graphie chez le nouveau-né, si bien que l'appréciation exacte, voire la preuve de l'absence d'A.P. ne pourra être fournie que par la thoracotomie exploratrice.

III.) Fallot avec hypervascularisation pulmonaire.

Il s'agit :

— soit de l'absence de la valvule pulmonaire : elle est extrêmement rare, mais quelques cas ont été publiés, permettant de décrire un tableau assez univoque, très peu évocateur cependant d'un Fallot.

— soit d'une atrésie pulmonaire avec gros shunt aortico-pulmonaire, par un large C.A.

Signes d'appel :

La cyanose est modérée, mais très précocément apparaît une insuffisance cardiaque.

Examen :

On perçoit, au niveau du 3e E.I.C. gauche, un souffle systolique intense prolongé par un souffle diastolique réalisant un bruit de va-et-vient abolissant le 2e bruit, ce qui, d'emblée, doit faire évoquer le diagnostic.

Le cliché thoracique n'a rien de caractéristique : gros cœur à pointe relevée ou arrondie; l'arc moyen est tantôt rectiligne, tantôt saillant (par dilatation du tronc pulmonaire). La vascularisation pulmonaire est majorée : ce tableau évoque un large shunt gauche-droite avec hypertension pulmonaire.

L'E.C.G. : montre un axe modérément dévié vers la droite ou entre + 60° et + 90°, et une tendance à la surcharge biventriculaire (par augmentation du retour veineux pulmonaire), ou une forte surcharge ventriculaire droite.

Le cathétérisme indique une pression O.D. normale; la pression A.P. est très variable, sa morphologie est celle d'une insuffisance.

La saturation artérielle est modérément abaissée.

L'angiocardiographie, par injection sélective dans le V.D., montre la C.I.V. haute, l'hypoplasie modérée de la chambre de chasse du V.D., la dilatation parfois anévrysmale du tronc de l'A.P. au-dessus d'un anneau valvulaire rudimentaire, ou bien l'atrésie pulmonaire avec un énorme C.A. qui irrigue de larges A.P.

En résumé :

Deux grands tableaux cliniques de Fallot sont rencontrés chez le nouveau-né :

1.) De loin le plus fréquent, est le Fallot cyanogène mal toléré quand existe une sténose pulmonaire très serrée ou surtout une atrésie orificielle.

2.) L'autre, très rare, réalisant le tableau d'une insuffisance cardiaque peu cyanogène dû soit à l'absence de valvule pulmonaire, soit à une atrésie pulmonaire avec C.A. à fort débit.

PRONOSTIC ET TRAITEMENT.

Le pronostic du Fallot, troublé dans le premier mois de la vie, est inquiétant à cause de l'anoxie avant tout; les formes les plus graves sont les atrésies orificielles pulmonaires, la survie dépendant de la persistance du C.A.; la circulation bronchique collatérale n'a pas eu le temps de se développer.

Le Fallot classique peut évoluer favorablement sous traitement médical; le Propanolol a été proposé afin d'éviter les « spasmes infundibulaires »; nous l'avons prescrit une seule fois; son échec nous a conduit à l'intervention chirurgicale. La valvulotomie de Bröck doit être tentée, sauf s'il existe un V.D. tératologique avec sténose infundibulaire étendue; dans ce cas, on préfère l'anastomose aorto-pulmonaire type Waterstön.

Quant au Fallot extrême, la tendance actuelle est d'intervenir chirurgicalement; la thoracotomie a été proposée par SOMERVILLE de façon systématique, même

si l'angiocardiographie n'a pas montré d'artère pulmonaire, car le bilan lésionnel pulmonaire ne peut se faire qu'à thorax ouvert. Cet auteur conseille donc de commencer par une thoracotomie droite. Si l'intervention est réalisable, la meilleure technique est ici également l'anastomose de Waterstön, le Blalock étant insuffisant à cet âge.

ATRESIE TRICUSPIDIENNE

I.) OBSERVATIONS :

Trois enfants : 2 garçons, 1 fille.

Signes d'appel :

C'est toujours la cyanose; 1 des 3 enfants présentait des accès de cyanose. Ces troubles apparaissent d'emblée après la naissance (1 cas) ou après un intervalle libre (10 jours et 15 jours respectivement).

Tableau clinique.

La cyanose est intense, homogène et généralisée, ne cédant pas sous oxygène; dans 2 cas, s'ajoute une polypnée.

L'auscultation cardiaque révèle, dans 2 cas, un souffle systolique d'intensité 2/6 au niveau du 3e E.I.C.G.

Les pouls périphériques sont présents.

Il n'y a pas de signe d'insuffisance cardiaque.

Signes radiologiques.

Le volume du cœur : normal 2 fois; augmenté 1 fois.

Le contour du cœur : on retrouve constamment un arc moyen concave, l'arc inférieur gauche est saillant deux fois, évoquant l'H.V.G. et une fois la pointe est relevée.

La vascularisation pulmonaire est toujours pauvre.

Signes electrocardiographiques.

Le rythme est sinusal.

L'onde P : 2 fois normale, 1 fois pointue et ample (3 mm).

L'espace PR : 1 fois 0,08 sec.; 2 fois 0,12 sec.

L'axe électrique qRS est toujours gauche.

Enfin, les signes de surcharge ventriculaire gauche sont constants.

Gazometries.

Chez l'enfant hospitalisé le jour de sa naissance, la PO 2 était à 41 mm et le pH à 7,16 par acidose métabolique.

Exploration.

1 seul enfant a été cathétérisé : le diagnostic d'A.T. a été rapidement confirmé : la sonde ne peut pénétrer dans le V.D.; l'injection dans la V.C.I. montre une image triangulaire claire de manque au siège du V.D.; l'embol atteint l'O.D., puis le cœur gauche, l'aorte et, secondairement mais faiblement, l'A.P. par le C.A.

Evolution.

1 seul enfant, âgé de 15 jours, a été opéré (intervention de Glenn) : il est décédé peu après.

Les deux autres sont décédés également : l'enfant âgé de 1 jour quelques heures après son entrée, le deuxième âgé de 10 jours.

Anatomie pathologique. 2 ont été vérifiés :

A.T. typique + C.I.V. + petit V.D. qui donne naissance à un tronc A.P. hypoplasique.

En conclusion :

Le diagnostic d'A.T. a été porté cliniquement dans tous les cas chez des enfants cyanosés, dont l'E.C.G. indiquait un axe et une surcharge ventriculaire gauche, et dont le cliché montrait un bord cardiaque gauche saillant, un arc moyen concave et des poumons hyperclairs. La cavographie confirmait l'impression clinique.

II.) COMMENTAIRES :

Il s'agit d'une cardiopathie congénitale cyanogène, dominée par l'absence ou l'imperforation de la valvule auriculo-ventriculaire droite, c'est-à-dire la valvule tricuspide.

Si, dans le cadre des cardiopathies congénitales cyanogènes, elle tient une place importante, durant le premier mois de la vie on la rencontre assez peu.

Anatomie pathologique.

1.) *Les anomalies constantes :*

a) La valvule tricuspide : elle est remplacée par un plancher fibreux ou tapissée par un endocarde; par voie auriculaire, on voit les commissures soudées.

b) Les oreillettes : les deux sont dilatées, surtout la droite; on a signalé la juxtaposition des auricules. La communication entre les deux oreillettes est constante, car obligatoire; dans 66 % des cas, il s'agit d'un foramen perméable, dans 33 % des cas, d'un véritable défaut : ostium secundum, ostium primum, oreillette unique au maximum.

c) L'hypodéveloppement du ventricule droit :

L'ouverture de cette cavité montre plusieurs types :

— V.D. minuscule, voire virtuel (seul l'examen histologique de la coupe permettrait de le différencier dans la paroi du V.G.

— V.D. de petite taille, sorte d'appendice du V.G., les deux cavités communiquant par une C.I.V.

— Le plus fréquemment, la capacité est réduite avec deux parties individualisables : l'infundibulum qui conduit à l'A.P. et la chambre d'entrée avec ses muscles papillaires, qui communique par la C.I.V. avec le V.G.

— Parfois, il n'y a qu'un hypodéveloppement modéré, la paroi est fine, l'endocarde tapissé par une fibro-élastose macro ou microscopique.

d) Le V.G. est dilaté et hypertrophié à la fois; sa morphologie est celle d'un V.G. normal.

2.) *Les anomalies fréquemment associées :*

a) Persistance du C.A. (qui n'est que temporaire).

b) Communication interventriculaire : haute en général, c'est-à-dire dans la pars membranacea, tantôt large, tantôt étroite. Lorsqu'elle est large, la cavité V.D. est relativement développée.

c) Obstruction pulmonaire : on rencontre en effet assez rarement une vascularisation pulmonaire normale ou majorée. Le plus fréquemment, le flot pulmonaire est gêné :

— soit par une sténose valvulaire en dôme
— soit par un rétrécissement sous-valvulaire, constitué par un pont jeté entre la crista supraventricularis et la valve antérieure de la mitrale.
— soit par une sténose bipolaire.

L'hypoplasie pulmonaire, voire l'atrésie pulmonaire se rencontrent dans ces circonstances.

d) Transposition des gros vaisseaux :

— 50 % des transpositions associées montraient que l'aorte naissait du V.D. hypoplasique et l'A.P. du V.G.

— La sténose pulmonaire est rare ici.

Ces deux dernières anomalies (sténose pulmonaire et transposition des gros vaisseaux) sont d'une telle importance clinique, hémodynamique et pronostique, qu'elles sont à la base des classifications. Nous adopterons celle

d'Edwards et Burchell (1949) qui se différencie de celle de Keith (1967) simplement parce qu'elle regroupe les dextro et lévotranspositions dans le même type. Pour juger de la fréquence respective de chaque type, nous donnerons les statistiques de Keith (143 cas) et de Davachi (29 cas).

	Keith	Davachi
Type I : A.T. + rapports des gros vaisseaux normaux	70 %	80 %
a) atrésie pulmonaire sans C.I.V.	13 %	0
b) sténose pulmonaire ou sous-pulmonaire + C.I.V. petite	73 %	60 %
c) absence de sténose pulmonaire + C.I.V. large	13 %	20 %
Type II : A.T. + transposition des gros vaisseaux lévo + dextro	30 %	20 %
a) Sténose pulmonaire ou sous-pulmonaire	4 %	0
b) Absence de sténose pulmonaire	26 %	20 %

Ces deux statistiques amènent deux conclusions :

— les formes sans transposition avec sténose et hypoplasie pulmonaire dominent;

— quand il existe une transposition, la sténose pulmonaire est rare.

Physiopathologie :

Puisqu'il n'existe pas de valvule tricuspidienne, le sang veineux de retour (systémique et pulmonaire) gagne le cœur gauche grâce à une C.I.A. dont la taille prend une importance fondamentale. A partir du V.G., le sang est distribué dans les deux circulations selon la présence et la taille de la C.I.V., la position des gros vaisseaux et l'ouverture du canal artériel.

Deux grands tableaux hémodynamiques se dessinent :

1.) Les A.T. avec hypoflot pulmonaire, les plus fré-

quentes surtout dans le premier mois de la vie, et les plus graves car cyanogènes.

2.) Les A.T. avec hyperflot (qu'il y ait ou non transposition des gros vaisseaux) graves, non par l'anoxie, mais par l'inondation et l'hypertension pulmonaire qu'elles créent, facteurs de défaillance cardiaque, de découverte plus tardive.

Etude clinique :

Il y a, nous l'avons dit, peu de cas de découverte récente durant le premier mois de la vie, du moins durant les deux premières semaines.

L'aspect est fonction du type anatomique :

1.) Tantôt la cyanose est d'emblée intense, diffuse, homogène; on peut dire que dans 70 % des cas, elle se révèle durant la première semaine de la vie; sa survenue précoce donne un sens péjoratif au pronostic, et Keith a pu constater que 90 % des enfants cyanosés durant cette période mouraient en quelques mois. A l'opposé, quand la cyanose se manifestait après le 1er mois, le pronostic était nettement meilleur.

Cette cyanose est parfois paroxystique, réalisant « les malaises bleus » ou « crises de cyanose », redoutables car pouvant emporter l'enfant ou laisser des séquelles neurologiques. Cette cyanose est liée à l'obstacle pulmonaire.

2.) Ailleurs, la cyanose est modérée, mais l'attention est attirée après la première semaine en général, par des troubles fonctionnels (essoufflement, polypnée et petite cyanose lors des biberons), au maximum par la survenue d'une insuffisance cardiaque. Ce tableau n'est, en général, réalisé qu'après l'âge de 1 mois. Ce sont les types Ic et surtout les A.T. avec T.G.V. et sans sténose pulmonaire qui donnent cette relativement bonne tolérance.

L'examen clinique recherche :

1.) Des anomalies auscultatoires :

◆ Souffle inconstant :

— tantôt gros souffle systolique frémissant, témoin d'une C.I.V. large;

— tantôt souffle systolique au 2e ou 4e E.I.C.G. peu significatif;

— tantôt souffle continu, sous-claviculaire gauche, évoquant l'atrésie pulmonaire;

— tantôt souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire.

— Pour KEITH, dans 18 % des cas, il n'y a pas de souffle.

◆ Anomalies du B 2 au foyer pulmonaire :

— s'il y a hypoflot pulmonaire, le deuxième bruit est toujours pur, ce signe est de haute valeur;

— s'il y a au contraire hyperflot, le deuxième bruit est unique et fort ou parfois dédoublé.

2.) Des signes de stase veineuse :

◆ Distension des veines jugulaires;

◆ Foie palpable, mais peu débordant.

SIGNES RADIOLOGIQUES :

Dans l'A.T., le volume cardiaque est fonction du flot pulmonaire. Comme dans 70 à 80 % des cas, celui-ci est réduit, on conçoit qu'il n'y ait pas de cardiomégalie, celle-ci ne se rencontrant donc que dans les types Ic et II b.

a) On décrit plusieurs silhouettes cardiaques :

1.) TAUSSIG, en 1936, signalait ce qui, pour elle, est l'image caractéristique :

— *De face :*

◆ cœur de volume normal;

◆ pédicule étroit;

◆ débord droit par dilatation de l'O.D.;

◆ arc moyen concave par hypoplasie pulmonaire;

- saillie arrondie de l'arc inférieur gauche par H.V.G.

— *En O.A.G. :*

- bord antérieur (= le V.D.) peu saillant, sur le même plan que l'aorte;
- saillie du V.G.;
- fenêtre sous-aortique claire.

2.) Mais les descriptions de WITTENBORG, en 1951, ont démontré qu'il n'existait pas de signes radiologiques pathognomoniques de l'AT; cet auteur décrivit même l'aspect de « cœur en sabot », comme dans la tétralogie de Fallot. Pour les différencier, ASTLEY recherche, en O.A.G., une saillie du V.G. et de l'O.G. qui ne se voient pas dans le Fallot.

3.) Tantôt, le cliché thoracique est celui de la transposition des gros vaisseaux : pédicule étroit et cœur ovoïde.

Dans ces cas, il s'agit toujours d'une A.T. associée à T.G.V.

4.) Bien qu'il n'existe pas d'image caractéristique, on sera orienté par :

- un cœur de volume normal;
- une concavité de l'arc moyen;
- une saillie de l'arc inférieur gauche.

b) *La vascularisation pulmonaire :*

— Dans 70 à 80 % des cas : le poumon est transparent, les hiles ne sont pas identifiables.

— La vascularisation paraît normale dans d'autres cas.

— Enfin, la circulation pulmonaire est majorée dans trois circonstances :

- gros canal artériel « hypercompensateur »
- large C.I.V. + absence de sténose pulmonaire
- transposition des gros vaisseaux sans sténose pulmonaire.

c) *Autres signes radiologiques :*

— L'arc aortique droit : pour KEITH, se verrait dans

8 % des cas (il se verrait essentiellement dans le type I b ou avec l-T.G.V.).

— La dilatation de la V.C.S. serait un excellent signe pour KIEFFER et CAREY.

— La contraction de l'O.D. en scopie (TAUSSIG).

L'E.C.G. :

C'est RILH qui, en 1929, énonça le premier l'existence d'un axe gauche au cours de l'atrésie tricuspidienne. Nombreux ont été les auteurs à soutenir la valeur de ce signe qui pourtant n'est pas constant.

1.) *L'axe de qRS :*

— axe gauche (inférieur à 0°) NADAS = 81 % (sur 37 cas)

— axe compris entre + 30 et + 90° : NADAS : 17 %

— axe droit supérieur ou égal à + 90° : KEITH : 4 cas.

Il est important de noter que chaque fois qu'il existait un axe droit, il y avait une transposition des gros vaisseaux avec hypervascularisation pulmonaire (c'est-à-dire le type II d).

2.) *L'onde P :*

L'hypertrophie auriculaire est quasi-constante.

H.A.D. : (P 2 supérieur à 3 mm) 86 % pour NADAS.

H.A.G. : 25 % pour DAVACHI (P élargi supérieur à 0,10").

H.B.A. : 25 % pour DAVACHI (l'onde P est diphasique avec un premier pic plus élevé que le deuxième par prédominance droite : c'est « l'onde P tricuspidienne », image en miroir du « P mitral ».

L'aspect de l'onde P aurait, pour TAUSSIG, une valeur pronostique, une onde P petite signifiant C.I.A. large, une onde pointue C.I.A. étroite.

En pratique, l'onde P pointue se rencontre avec prédilection chez le tout-petit et au cours d'une A.T. avec hypoflot; tandis que l'onde P d'hypertrophie auriculaire

gauche sera présente chez l'enfant plus grand et lorsqu'il existe un hyperflot pulmonaire.

3.) *L'espace PR :*

Dans 50 % des cas, KEITH a décrit un raccourcissement, ce qui n'est pas pour autant un syndrome de WOLFF - PARKINSON - WHITE.

4.) *Les précordiales :*

L'hypertrophie ventriculaire gauche est contante. Une fois seulement, sur 100 cas, KEITH ne l'a pas retrouvée. CHICHE, en 1952, a décrit un bloc incomplet de branche droite sans surcharge ventriculaire gauche évidente. On n'a cependant jamais retrouvé l'aspect QR en précordiales droites.

DAVACHI a proposé de faire une relation entre le type de surcharge ventriculaire gauche et le type anatomique :

a) Atrésie tricuspidienne sans transposition des gros vaisseaux :

— type I b : rS en V 1 et r en V 6

— type I c : R ample et souvent onde Q profonde en V 6.

b) A.T. + transposition des gros vaisseaux (type II) :

L'onde Q est pratiquement toujours absente, alors qu'elle est fréquente quand il n'y a pas de transposition des gros vaisseaux (KEITH).

En résumé :

— Habituellement, A.T. = triade électrique :

H.A.D., Axe gauche, Surcharge ventriculaire gauche.

— Quelques variantes très rares :

Axe droit ou normal + surcharge ventriculaire gauche qui évoque A.T. + T.G.V.

HEMODYNAMIQUE :

1.) Le cathétérisme droit apporte un signe essentiel :

l'absence de passage dans le V.D. par l'orifice A.V. Le cathéter boucle dans l'O.D. et passe dans l'O.G. puis le V.G.

2.) Les pressions auriculaires sont en général fortement élevées :

— l'onde « a » en particulier peut être géante quand la C.I.A. est petite;

— la pression moyenne O.G. est également élevée, car elle constitue la chambre de mélange du sang veineux, systémique et pulmonaire; parfois, la pression O.D. est supérieure à la pression O.G. ou bien les deux pressions sont égales (importance pour porter l'indication du Rashkind).

3.) La gazométrie confirme le shunt D.-G. à l'étage auriculaire, et la désaturation artérielle périphérique.

Angiographie :

L'examen clé est la cavographie en prenant des clichés tardifs pour juger l'état de la vascularisation pulmonaire.

Cambell et Cooley, en 1950, ont bien décrit ces images définissant les deux signes majeurs :

— la succession d'imprégnation des cavités cardiaques

— la présence constante d'une aire non opacifiée qui correspond au V.D.

Des études parallèles ont également porté sur la taille de la C.I.A. et la position des gros vaisseaux.

1.) Le circuit typique de la circulation dans l'A.T. : on aura toujours le même schéma : OD → OG → VG → les deux gros vaisseaux. Ce trajet n'est nullement pathognomonique.

2.) La non-opacification du V.D. :

On a, de face, une image en « accent circonflexe », triangle clair dont le bord inférieur est le diaphragme, les bords droit et gauche étant l'O.D. et le V.G.

Cet espace clair peut s'opacifier tardivement par la C.I.V.; mais celle-ci est difficile à apprécier par la cavographie; on la soupçonne quand les 2 gros vaisseaux s'imprègnent simultanément.

3.) Les autres éléments de diagnostic :

— l'O.D. est dilatée et les vaisseaux sus-hépatiques s'imprègnent par reflux;
— la taille de la C.I.V. peut être appréciée sur le profil;
— les gros vaisseaux :
  ◆ tantôt leurs rapports anatomiques sont normaux : l'A.P. naît en arrière de l'aorte, soit précocément grâce à la C.I.V., soit tardivement après l'aorte ascendante par le C.A.
  ◆ tantôt il y a une transposition : l'aorte est antérieure, et son orifice est haut situé; il s'agit d'une dextro ou d'une levo-transposition.

L'angiocardiographie sélective dans le V.G. ou l'O.G. doit être toujours associée, quand celà est possible, à la cavographie; celle-ci a ses aléas, car d'une part, l'imprégnation persistante et massive de l'auricule droit gêne la lecture de la chambre de chasse ventriculaire droite et, d'autre part, ce même aspect se voit dans les atrésies pulmonaires à S.I.V.I. type I.

L'A.C.G. sélective permet d'étudier :

— l'état du V.G.
— l'état du V.D. qui s'imprègne par une C.I.V. éventuelle
— la possibilité d'un obstacle sur les voies d'évacuation :
  ◆ sténose sous-aortique
  ◆ obstacle pulmonaire valvulaire ou sous-valvulaire.
— la situation anatomique des gros vaisseaux
— le C.A. qui opacifie l'artère pulmonaire, seule voie possible quand il n'y a pas de C.I.V.

— les autres anomalies associées, notamment : l'arc aortique droit, la coarctation aortique.

Pronostic et traitement.

Il dépend essentiellement des anomalies anatomiques. Nous retrouvons l'opposition que nous avions citée en fin du chapitre physiopathologique.

1.) A.T. + hypoflot pulmonaire + cyanose sévère et précoce :

Le pronostic est redoutable à court terme; le risque de mort par anoxie impose une thérapeutique chirurgicale palliative : l'anastomose aorto-pulmonaire type Waterstön associée à un Hanlon ou un Rashkind (l'anastomose de Glenn ou de Blabock est réservée aux enfants plus grands).

2.) A.T. + hyperflot + insuffisance cardiaque : le pronostic est meilleur et on a intérêt à temporiser; sinon, on est en droit de pratiquer un cerclage de l'A.P.

CARDIOPATHIES EXCEPTIONNELLES

Nous décrirons 5 observations qui, par leur originalité, nous ont paru dignes d'intérêt.

Observation n° 1.

MALADIE D'EBSTEIN

1 cas de sexe féminin.

Cette enfant est hospitalisée âgée de 4 jours pour insuffisance cardiaque cyanogène.

La cyanose est apparue dès la naissance, suivie peu après d'une polypnée.

A l'entrée dans le service, on constate un état neurologique satisfaisant, mais une cyanose intense et homogène avec signes de défaillance cardiaque : hépatomégalie, galop, souffle systolique d'intensité 3/6 para-sternal gauche, un cœur globuleux, un rapport cardiothoracique à 0,66 avec poumons hyperclairs.

L'E.C.G. indique un rythme sinusal, un axe à + 90°, une H.A.D. nette (P pointu = 4 mm) et une surcharge ventriculaire droite (aspect qR en V 1) avec cependant un aspect Rs en V 5-V 6. A noter que les complexes ne sont pas microvoltés.

Ce tracé n'est pas évocateur de la maladie d'Ebstein.

Nous n'avons pas de gazométrie d'entrée, l'enfant, sous traitement médical s'est rapidement amélioré, ce qui a permis de retarder l'exploration de plusieurs mois (elle apportera le diagnostic de maladie d'Ebstein, diagnostic non évoqué auparavant).

Cette enfant va bien à l'heure actuelle.

Cette observation est intéressante car elle montre la difficulté du diagnostic de la maladie d'Ebstein dans la période néonatale; l'E.C.G. notamment est trompeur; c'est dire l'intérêt de l'angiocardiographie.

Observation n° 2.

VENTRICULE DROIT PAPYRACE

Il s'agit d'un nouveau-né hospitalisé à l'âge de 3 jours pour cyanose; celle-ci s'était manifestée depuis la naissance. A l'entrée la cyanose est diffuse, modérée; il y a des signes d'insuffisance cardiaque débutante, sans souffle audible. Le cliché thoracique révèle une cardiomégalie à 75 %, avec net débord droit, saillie du V.G. et arc moyen concave. L'E.C.G. indique un axe à + 60° et un aspect rS de V 1 à V 6.

Le cathétérisme droit est indiqué : la pression moyenne dans l'OD est à 15 mmHg et la pression systolique VD à 55. L'injection sélective dans le V.D. met en évidence une hypoplasie du tronc e tdes branches de l'A.P.; le liquide stagne longtemps dans le V.D. et reflue dans l'O.D. puis l'O.G. par une C.I.A.

Un Rashkind se révèle inefficace et un Waterstön est pratiqué le lendemain; 24 heures après l'extubation, apparaît un œdème laryngé et l'enfant meurt.

La vérification a montré :

— hypoplasie du tronc de l'A.P. dont le calibre est la moitié de celui de l'aorte.
— hypoplasie des branches de l'A.P.
— surtout un V.D. papyracé dont la paroi ne dépasse pas quelques millimètres avec une zone pellucide de 6 mm sur 7.
— la tricuspide est incompétente.

Observation n° 3.

MALFORMATION DE TAUSSIG-BING

Nous en avons récemment observé 1 cas que nous décrirons : ce nouveau-né est hospitalisé âgé de 24 heures dans un tableau de détresse respiratoire, au terme d'une grossesse hypo-hormonale. Son poids est de 2,960 kgs. En quelques heures, s'est constituée une asystolie gravissime avec bruit de galop, état de choc, hypothermie à 33°, pouls périphériques faibles et acidose métabolique (pH 6,90).

Le cliché thoracique montre un cœur globuleux (R.C.T. = 0,80) et une hypervascularisation pulmonaire. L'axe de qRS est indéterminable, mais l'H.V.D. est évidente (BiBD + T positif en V 3 R + rS en V 6).

La pO 2 artérielle est à 54 mm; elle s'élève à 200 mmHg sous hyperoxygénation. Après le déchocage, un cathétérisme est entrepris, mais une perforation de l'auricule droit empêche l'angiocardiographie et impose une intervention en urgence : l'enfant meurt en peropératoire.

La vérification anatomique amène le diagnostic (c'est celui d'hypoplasie du cœur gauche qui avait été évoqué) :

— malformation de Taussig-Bing : aorte née du V.D., A.P. née du V.D. au-dessus d'une C.I.V. haute, les deux orifices artériels étant sur le même plan horizontal.

— associée à un ostium secundum et à une hypoplasie extrême de l'aorte horizontale.

Observation n° 4.

GLYCOGENOSE CARDIAQUE

Il s'agit d'une enfant née de mère diabétique, 15 jours avant terme, avec un poids de 3,500 kgs, et qui, en raison d'une immunisation fœto-maternelle, a subi 3 exanguinotransfusions in utero.

Elle présente en quelques jours un grand tableau d'insuffisance cardiaque. L'auscultation révèle un souffle systolique évoquant soit une insuffisance mitrale, soit une C.I.V. Mais on est frappé par les éléments suivants :

— hépatomégalie énorme et ferme;

— énorme cœur radiologique (développé aux dépens du V.G.);

— tracé d'infarctus latéral.

Cet état imposait un cathétérisme et une angiographie. La pression V.D. était modérément élevée (systolique à 35) et la pression systolique A.P. à 32. L'injection dans l'A.P. pour étudier le temps gauche met en évidence une O.G. dilatée et surtout un V.G. étalé en diastole, et « vidé » en systole, image très évocatrice d'une obstruction de la chambre de chasse sous-aortique.

Le décès est survenu peu après l'angiographie. Le diagnostic de glycogénose cardiaque (maladie de Pompe) a été confirmé par l'examen histochimique.

Observation n° 5.

ENDOCARDITE

Joëlle S... est hospitalisée âgée de 3 semaines à l'occasion d'une éruption érythémateuse fébrile. Outre cette éruption, qui peut évoquer une streptococcie, on note un syndrome dysmophique touchant le visage et les membres, et une cardiopathie : présence d'un souffle systolique d'intensité 3/6 maximum au 3e E.I.C.G., cardiopathie globale (R.C.T. = 0,75) et hypervascularisation pulmonaire, axe à + 80° et surcharge biventriculaire. Il n'y a pas de signes d'insuffisance cardiaque. Le diagnostic le plus vraisemblable étant celui de C.I.V., un cathétérisme cardiaque droit est pratiqué : il confirme la C.I.V. (shunt de 2 volumes %) associée à une H.T.P. (pression systolique dans l'A.P. = 60 mmHg).

Quelques jours plus tard, l'état général s'aggrave, une asys-

tolie apparaît, irréductible . L'examen anatomopathologique confirme la C.I.V. et surtout met en évidence une mutilation polyvalvulaire (mitrale et pulmonaire) par endocardite, créant surtout une insuffisance mitrale majeure.

Nous n'avons pas d'examen histologique ou bactériologique de ces bourgeons; il s'agit certainement d'une endocardite bactérienne (streptococcique ?) en raison des antécédents dermatologiques.

Cette observation, certes à la limite de la cardiologie néonatale, est intéressante, car elle fait supposer qu'il peut exister très précocément une cardiopathie acquise.

Observation n° 6.

ECTOPIA CORDIS

Nous n'insisterons pas sur cette observation qui est plutôt une curiosité tératologique. Cet enfant est hospitalisé en urgence pour une omphalocèle sus-ombilicale, et une grande cyanose.

L'intervention a montré que le cœur était logé dans une gouttière péritonéo-péricardique, faisant issue dans l'abdomen par une large brêche diaphragmatique antérieure. L'intestin grêle était en position de mésentère commun.

Le lendemain de l'intervention, l'enfant, extrêmement cyanosé, est décédé. L'examen anatomopathologique a confirmé la présence d'une cardiopathie cyanogène : il s'agissait d'une pentalogie de Fallot.

AFFECTIONS	NOMBRE DE CAS	ANAMNESE						SIGNES CLINIQUES					
		SEXE		POIDS DE NAISSANCE MOYEN	Date des 1er Troubles			CYANOSE	TR. RESP	SOUFFLE	FOIE +	POULS FEMORAUX	TEST d'hyperoxie
		M	*F*		1er j.	1→8 j.	>8 j.						
TRANSPO. G.V.	28	19	9	3,360	5	10	13	28	9	14	8	++	—
COARCTATION AO.	18	10	8	3,000	1	3	14	14	9	12	18	16 —	+
HYPO. C.G.	17	14	3	3,000	3	12	2	16	15	8	13	13 —	+
AT. P. S.I.V.I.	8	7	1	2,900	5	3		8	8	6	8	?	—
TRIADE GRAVE	5	2	3	3,400	4		1	5	3	4	5	?	—
C.I.A. et C.I.V.	11	4	7	2,750		3	8	3	8	11	11	++	+
FALLOT	10	3	7	2,700	3	4	3	10	3	5	1	+	—
V.U.	9	6	3	3,000	1	4	4	8	1	6	5	+	—
C.A. MALIN	6	5	1	3,580	4	2		6	6	3	6	++	+
TRONC COMMUN	6	3	3	3,700	1	2	3	6	3	4	6	++	+
R.V.P.A.	4	4		3,200			4	4		4	4	+	—
V.D.D.S. + TAUSSIG-BING	4	2	2	3,100	3		1	3	2	3	3	+	—
ATR. TRI.	3	2	1	3,000	1		2	3	2	2		+	—
C.I.A.V.	2		2	3,100	1		1	2		1	1	+	+
EBSTEIN	1		1	2,900		1		1	1	1	1	+	?
V.D. PAPYRACE	1	1		4,000		1		1		1		+	?
GLYCOGENOSE	1		1	3,500		1		1	1		1	+	?

DONNEES DU CLICHE THORACIQUE ET DE L'E.C.G.

AFFECTIONS	RADIOGRAPHIE THORACIQUE									E.C.G.							
		VOLUME (R.C.T.)			SILHOUETTE		VASCULARISATION			AXE		H.A.D.	S.V.D.			S.V.G.	S.B.I.V.
	NOMBRE DE CAS	NORMAL	0,60 → 0,70	> 0,70	Aspécifique	Typique	NORMALE	↗	↘	+ 90° ∧	+ 90° ∨		Modérée	SEVERE T.V1+	SEVERE qRV1		
TRANSPO. G.V.	28	9	14	5	12	15	5	20	3	21	3	12	6	13	1	1	3
COARCTATION AO.	18		5	13	17		2	16		12	2	6	7	7	1	1	
HYPO. C.G.	17		4	13	17		1	16		12	3	7	4	7	4		2
ATR. PULM. A S.I.V.I.	8	1	3	4	1	7			7	4	4	7			1	5	2
TRIADE GRAVE	5	1	4		3	2	1		4	2	1	2	1	1		1	
C.I.A. et C.I.V.	11		7	4	11			11		9		3		4			7
FALLOT	10	7	2	1	2	8		1	9	8	2	1	1	7			2
V.U.	9	3	4	2	9		2	1	5								
C.A. MALIN	6		5	1	6			6		5	1		1		1		1
TRONC COMMUN	6		2	4	4	2		6		6		2		2		1	1
R.V.P.A.T.	4	1	3		3	1		4		4		1	2	1			
V.D.D.S. + TAUSSIG-BING	4	1	1	2	4			3	1	3			2	1			1
ATR. TR.	3	2	1			3			3		3	1				3	
C.I.A.V.	2		2		2			1	1	1	1	1		1			1
EBSTEIN	1		1		1				1	1		1			1		
V.D. PAPYRACE	1		1		1		1				1					1	
GLYCOGENOSE	1			1		1	1				1					1	

DONNEES ANGIOGRAPHIQUES EVOLUTIVES
ANATOMIQUES

AFFECTIONS	Nombre de cas	Explores	Operes	Vivants	Autopsies
T.G.V.	28	17	11	2	14
Coarc. Aort.	18	11	4	3	9
Hypo. C.G.	17	5	0	0	16
Atr. P. à S.I.V.I.	8	3	4	0	8
Triade grave	5	5	3	2	3
C.I.A. et C.I.V.	11	9	4	1	10
Fallot	10	8	3	2	7
V.U.	9	7	1	0	6
C.A. malin	6	2	1	1	5
Tronc commun	6	1	0	0	6
R.V.P.A.T.	4	3	2	0	3
V.D.D.S. + Taussig-Bing	4	2	1	0	2
Atr. Tric.	3	2	1	1	2
C.I.A.V.	2	1	0	1	1
Ebstein	1	1	0	1	0
V.D. papyrace	1	1	0	0	1
Glycogenose	1	1	0	0	1
Endocardite	1	1	0	0	1
Ectopia Cordis	1	0	0	0	1
	136	80	35	14	97

L'APPROCHE DIAGNOSTIQUE

Au terme de cette étude analytique, il nous paraît utile de schématiser les diverses avenues du diagnostic, basées sur les éléments suivants :

1.) *Argument fréquence selon l'âge :*

2 périodes sont à différencier :

— la première semaine de vie qui, pour certains auteurs, est la période néonatale proprement dite

— et les 3 semaines suivantes.

2.) *Données cliniques* : selon qu'il s'agit

— d'une cardiopathie anoxémique

— ou d'une asystolie.

3.) *Données radiologiques :* poumon clair ou opaque.

4.) *Données électrocardiographiques :*

— axe électrique de qRS

— type de la surcharge ventriculaire

— anomalie de la repolarisation.

Certes, ce tableau est incomplet et imparfait, puisque, par exemple, certaines cardiopathies, comme le V.U., peuvent tout simuler et qu'une cardiopathie comme la transposition des gros vaisseaux peut, dans la période néonatale précoce, donner un poumon clair.

Nous avons voulu seulement énoncer quelques moyens simples qui permettront d'évoquer tel ou tel diagnostic avant de le confirmer par l'exploration hémodynamique et angiocardiographique.

CLINIQUE	CLICHE THORACIQUE		E.C.G.	AFFECTIONS	
	POUMON	CŒUR		0 → 7 j.	> 7 j.
CYANOSE	Clair	Gros	S.V.D	Trilogie grave Atrésie pulm. à S.I.V.I. type II	V.U. + R.P.
			S.V.G.	Atrésie pulm. à S.I.V.I. type I	Ebstein + hypoplasie VD V.U. + R.P.
		Normal ou petit	S.V.D	Fallot extrême +++ T.G.V. 1ers jours + T.G.V. + R.P. +	Fallot T.G.V. + R.P.
			S.V.G.		Atrésie tricuspidienne
			S.B.I.V		V.D.D.S. + R.P.
	Opaque		S.V.D	T.G.V. +++ Hypoplasie du cœur gauche +	R.V.P.A.T.
		Gros	S.V.G.		Atrésie tricusp. + T.G.V. V.U. ± T.G.V.
ASYSTOLIE	Opaque		S.V.D	Hypoplasie du cœur gauche C.A. malin Coarctation aortique	Coarctation aortique Shunts G.D. (C.I.A.-C.I.V.)
			Axe G		C.I.A.V. V.U.
		Gros	S.V.G.		Myocardite Aigue F.E.E. Glycogénose
			S.B.I.V		Tronc commun V.D.D.S. sans R.P.
		TR. REPOLARISATION			Myocardite Aigue F.E.E.
		Normal	S.V.D		R.V.P.A.T.

INDICATIONS THERAPEUTIQUES

Les cardiopathies graves du premier mois de la vie sont des malformations qui, par définition, menacent la vie de l'enfant. Vouées, il y a quelques années, à leur propre sort, la plupart d'entr'elles sont devenues opérables : un petit nombre est définitivement curable; la majorité, avec l'aide des tonicardiaques, des progrès de la réanimation et des techniques chirurgicales palliatives récemment mises au point, doivent arriver à passer le cap critique et deviennent des candidats à la cure chirurgicale définitive dans les mois ou les années qui suivent; l'âge lui-même de la correction complète est arbitraire, puisque SLOAN a pu opérer sous C.E.C. un enfant de 9 jours. Le cadre des cardiopathies inopérables doit se restreindre de plus en plus.

Entre les techniques purement médicales et chirurgicales, il faut insister sur l'atrioseptostomie, préconisée par RASHKIND, en 1966, manœuvre qui, pratiquée au cours d'un cathétérisme cardiaque, permet d'éviter temporairement l'acte opératoire d'une transposition des gros vaisseaux.

Mais toutes ces techniques ne sont justifiées que si l'on possède un diagnotic précis; la clé de celui-ci est fournie par l'angiocardiographie.

Nous envisagerons les indications thérapeutiques après avoir rappelé les bases physiopathologiques.

I. — LES BASES PHYSIOPATHOLOGIQUES :

Les cardiopathies néonatales sont classées en 3 groupes :

a) *Cardiopathies anoxémiques :*

— Liées à un barrage sur le cœur droit, elles se

térisent par un hypoflot pulmonaire majeur.

— L'attitude thérapeutique consiste à augmenter le flot pulmonaire, soit directement en supprimant les barrages, soit indirectement en apportant du sang systémique dans l'artère pulmonaire (création d'un shunt G.-D.).

b) *Cardiopathies avec asystolie :*

Il y a 3 sous-groupes selon le mécanisme en cause :

— barrage sur la voie gauche, amenant une surcharge ventriculaire systolique en amont; il faudra lever ce barrage.

— surcharge diastolique ventriculaire gauche : il y a un retour veineux auriculaire gauche trop important par hypervascularisation pulmonaire : l'inondation pulmonaire et l'O.A.P. sont les deux risques majeurs. Il faudra, par conséquent, tenter de limiter ce flot.

— origine myocardique proprement dite (cardiomyopathies) : le traitement sera essentiellement médical, exceptionnellement chirurgical.

c) *Cardiopathies par déséquilibre circulatoire :*

Le type en est la transposition des gros vaisseaux. Ce déséquilibre circulatoire a 2 conséquences : l'anoxie et la défaillance cardiaque.

2 attitudes thérapeutiques sont possibles :

— créer un shunt auriculaire pour faciliter les échanges entre les 2 circulations croisées;

— diminuer le flot pulmonaire quand il y a hypertension pulmonaire.

II. — Les moyens therapeutiques :

A. — *Le traitement médical.*

Il est souhaitable que le petit cardiaque soit admis d'emblée dans un service de Soins Intensifs, placé dans un incubateur et surveillé en permanence par monitoring.

1.) *L'oxygénothérapie :*

◆ La mise en incubateur n'est pas suffisante, car il est difficile d'obtenir une concentration en O 2 supérieure à 40 %.

◆ L'enceinte d'hyperoxygénation est préférable, la FiO 2 atteignant facilement 90 à 100 %; on évitera, chez le prématuré ou l'enfant de petit poids, des concentrations trop élevées et prolongées à cause du risque de fibroplasie rétrolentale.

◆ La ventilation contrôlée est peu indiquée chez le cardiaque, notamment chez « le bleu », car elle diminue le retour veineux et le débit ventriculaire droit tout en augmentant les pressions systémiques. Elle doit être réservée aux états gravissimes avec collapsus, épuisement et hypothermie, la ventilation contrôlée favorisant le réchauffement plus rapide en inhibant les pertes caloriques dues au jeu respiratoire spontané; l'O.A.P. relèverait, dans certains cas, de la pression positive.

2.) *Les tonicardiaques :*

a) Les moyens mineurs :

— l'heptaminol, dont l'effet est transitoire, mais qui permet de gagner quelques minutes pour entreprendre un traitement adéquat;

— l'isoprotéranol, indiqué dans les dissociations auriculo-ventriculaires.

b) Les moyens majeurs : ce sont les digitaliques. Nous utilisons soit le Lanatoside C (Cédilanide), soit la Digoxine, dont l'effet est aussi rapide et puissant et qui paraît moins dangereuse car plus vite éliminée. Les doses que nous utilisons sont les suivantes :

— doses d'attaque (calculée pour une durée de 24 ou 36 heures) : 40 à 80 microgrammes par kg de poids. Dose plus faible s'il s'agit d'un prématuré ou durant les 2 premiers jours.
Cette dose est répartie en 3 ou 4 injections : 1/2 dose d'attaque d'emblée par voie intraveineuse. 1/4 de dose d'attaque 6 ou 8 heures après.

1/4 de dose d'attaque 16 ou 24 heures après. (ces doses étant fonction de la réponse clinique et électrique).

— dose d'entretien : 1/4 à 1/6 de la dose d'attaque.

Il faut insister sur le risque élevé et précoce de l'intoxication digitalique chez le nouveau-né.

3.) *Les diurétiques :*

Leur prescription n'est pas admise unanimement. Quand le bilan électrolytique n'est pas trop perturbé, nous utilisons systématiquement la Furosémide (Lasilix) 1/4 ou 1/3 ml en injection intraveineuse; l'Acide Ethacrinique (Edécrine) peut également être administré par voie intraveineuse (1 mg par kg de poids).

B. — *Le Rashkind.*

Nous n'y insisterons pas, car nous l'avons décrit et discuté dans le chapitre des transpositions des gros vaisseaux :

Il s'agit d'une technique réalisée au cours du cathétérisme droit; elle est simple quand elle n'est pas gênée par un problème veineux (rupture de la veine fémorale). Les accidents sont rares; on a décrit la rupture du ballonnet et risque d'embol, la perforation auriculaire, l'hémorragie par arrachement vasculaire. Son efficacité est appréciée par l'élévation de la saturation au niveau de l'O.D. et par l'effacement du gradient de pression qui régnait entre les 2 oreillettes.

Le but de cette manœuvre est d'abord de permettre un meilleur mélange des sangs à l'étage auriculaire, et ensuite d'agrandir une « C.I.A. obligatoire ».

C. — *Le traitement chirurgical :*

1.) Certaines techniques se veulent réparatrices :

— Simples :

- section-suture ou ligature d'un canal artériel malin.
- résection d'une coarctation aortique et suture bout à bout à la soie vasculaire très fine, à points

séparés pour favoriser au maximum les chances de croissance.

◆ valvulotomie à cœur fermé selon la technique de Bröck dans une sténose pulmonaire serrée.

— Complexes : sous circulation extracorporelle, avec les problèmes spéciaux qu'elle pose.

2.) Dans la majorité des cas, on ne peut être que palliatif; 3 types d'interventions sont réalisables, permettant de passer le cap critique :

a) Les anastomoses entre l'artère pulmonaire et la voie systémique :

— Durant le premier mois de la vie, 3 techniques sont trop difficilement réalisables à cause du fin calibre des vaisseaux et du risque de thrombose locale :

◆ l'anastomose V.C.S. - A.P. droite (Glenn)

◆ l'anastomose artère sous-clavière et A.P. (Blabock)

◆ l'anastomose A.P. - aorte descendante (Potts).

— La technique utilisée est celle qui fut proposée par Waterston, puis par Cooley : anastomose entre aorte ascendante et artère pulmonaire droite. Elle est de technique aisée et sera ultérieurement réparable. Mais elle a ses inconvénients : trop étroite, elle est inefficace; trop large, elle inonde le poumon et peut entraîner un O.A.P.

b) Le « Banding »

Prôné par Damman et Muller, il consiste en un cerclage du tronc de l'A.P. au moyen d'un lac. Il réduit le flot pulmonaire; mais trop serré, il précipite l'insuffisance cardiaque droite et peut même entraîner un arrêt cardiaque; trop lâche, il est inefficace.

c) L'intervention de Blalock-Hanlon :

Elle consiste à créer rapidement une communication

inter-auriculaire à cœur fermé, en réséquant le septum interauriculaire.

N.B. — Signalons la technique d'Edwards qui consiste en une reposition des veines pulmonaires droites dans l'O.D.

III. — Les indications therapeutiques.

1.) *Indications du traitement médical :*

— Celui-ci sera systématique en préparation du cathétérisme ou d'une intervention chirurgicale (cure d'une coarctation aortique par exemple).

— Certaines cardiopathies relèvent du seul traitement médical :

- ◆ cardiomyopathies comme la fibroélastose de l'endocarde;
- ◆ cardiopathies non opérables comme l'hypoplasie du cœur gauche ou les complexes tératologiques rencontrés au cours du syndrome d'Ivemark, par exemple.

2.) *Indications du Rashkind :*

— Avant tout, la transposition des gros vaisseaux avec shunts insuffisants. Il serait, pour Rashkind et Pernot, efficace dans 80 % des cas.

— Accessoirement pour élargir une C.I.A. obligatoire :

R.V.P.A. total;
Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact.
Atrésie tricuspidienne;
Hypoplasie du cœur gauche.

3.) *Indications du traitement chirurgical :*

Elles sont fonction du trouble physiopathologique; mais cette indication devrait être lourdement pesée, car elle constitue toujours un acte grave sur un terrain fragile.

a) *Cardiopathies anoxémiques :*

— Sténose pulmonaire serrée → lever le barrage : BROCK;

— Atrésie pulmonaire ou Fallot extrême ou atrésie tricuspidienne → création d'un shunt gauche-droite : WATERSTON.

b) *Cardiopathies avec asystolie :*

◆ par barrage → lever le barrage : cure de CRAFOORD s'il existe une coarctation serrée pure avec banding s'il y a une large C.I.V. avec H.T.P. associée.

◆ par surcharge diastolique → diminuer le flot pulmonaire par un banding.

→ ou suppression radicale de la cause : ligature ou section-suture d'un C.A. malin, cure d'un R.V.P.A. sous C.E.C.

c) *Cardiopathies avec déséquilibre circulatoire* · transposition des gros vaisseaux :

2 cas schématiques :

— T.G.V. avec petits shunts → Rashkind ou HANLON;

— T.G.V. + C.I.V. large → HANLON ou EDWARDS; le Banding devant être pratiqué secondairement pour certains auteurs.

Les techniques palliatives doivent permettre d'attendre l'âge de 2 ans, 6 mois pour certains, date de la correction complète selon la technique de MUSTARD, modifiée par ABERDEEN.

4.) *Les soins post-opératoires :*

La réanimation est fondamentale quand on sait la gravité de l'acte opératoire, mais elle est astreignante.

a) *Eléments de surveillance :*

Cliniques : Température (hypothermie à 33° fréquente en post-opératoire), pouls, rythme cardiaque (monitoring) diurèse horaire (sonde urinaire en place).

Radiologiques : cliché thoracique systématique au retour du bloc opératoire à renouveler à la demande pour dépister une atélectasie ou un pneumothorax.

Biologiques : électrolytémie sanguine et urinaire + azotémie; pH + gazométries toutes les 2 ou 3 heures.

b) *Le traitement :*

- Compenser les pertes sanguines et liquidiennes;
- Corriger l'acidose et les troubles électrolytiques
- Oxygéner : l'enfant sera débranché et extubé le plus rapidement possible, c'est-à-dire dès que sera supprimé l'effet des substances anesthésiques et dès qu'il sera réchauffé. Nous pensons que la ventilation contrôlée a peu d'indications en post comme en pré-opératoire. Cependant, elle ne peut être que bénéfique dans certains cas comme le signale HUAULT, mais elle impose une connaissance et une application parfaites.

IV. — LES RESULTATS.

Le pronostic des cardiopathies du nouveau-né est extrêmement redoutable; même bien codifiées, les interventions chirurgicales sont grevées d'une lourde mortalité, comme en témoigne notre statistique; la période la plus critique étant la période post-opératoire immédiate :

— sur les 136 enfants examinés : 35 ont été opérés;

— Sur les 35 opérés : 7 sont vivants;

— sur les 101 non opérés : 7 sont vivants.

10 % seulement ont survécu.

En voyant ces données, 2 éléments frappent :

— D'une part, l'extrême gravité de ces malformations qui sont pratiquement toutes insensibles au traitement médical, soit parce que l'enfant est admis en trop mauvais état, soit parce que l'anomalie est au-dessus de toute thérapeutique (hypoplasie du cœur gauche).

— D'autre part, le petit nombre d'enfants qui passent le cap opératoire. Nous ne pouvons, pour expliquer ces résultats décevants, incriminer l'acte opératoire; certes, nous avons, à plusieurs reprises, constaté un arrêt cardiaque à l'ouverture du péricarde, lors du clampage

d'une artère pulmonaire ou au cours d'un Bröck; mais ce ne sont pas les causes les plus nombreuses d'insuccès. Il faut les chercher dans les circonstances dramatiques où l'on confie les enfants au chirurgien, ou dans les insuccès de la réanimation :

En effet, c'est bien souvent dans un tableau lamentale, avec hypoxie et acidose profondes, que nous avons proposé une intervention de sauvetage.

Les suites opératoires sont la grande cause d'échecs : la plupart des enfants mourant d'acidose, d'hypoxie ou en anurie, dans les premières 48 heures. Certes, l'évolution fatale était fréquemment prévisible, mais nous ne pouvons que regretter certaines complications intercurrentes évitables si la surveillance qui s'impose avait été assurée; ainsi, parmi les enfants opérés d'une coarctation aortique, l'un est mort par déshydratation le 10e jour après l'intervention; un autre de pneumopathie aiguë, complication de l'intubation ! et 3 de cause non décelée, alors que les suites immédiates étaient pleinement satisfaisantes.

Tout ceci doit inciter à porter précocément le diagnostic de cardiopathie congénitale, à diriger très vite l'enfant vers un Service spécialisé où l'angiographie sera rapidement pratiquée suivie immédiatement d'un acte opératoire si l'urgence est chirurgicale. C'est dire aussi l'intérêt capital d'une surveillance minutieuse et permanente par un personnel qualifié. Seuls, de tels moyens permettront de réduire une trop forte mortalité.

CONCLUSION

L'analyse de 136 observations de cardiopathies graves, observées durant le premier mois de la vie, dont 80 ont été explorées, 35 opérées et 97 vérifiées par autopsie, nous a permis de tirer cinq notions fondamentales :

— complexité anatomique de ces malformations qui réalisent shématiquement deux types de désordres physiopathologiques : l'anoxie et l'asystolie.

— facilité d'un diagnostic de dépistage dans de nombreux cas par des moyens d'approche simples, cliniques, radiologiques, électriques et biologiques.

— nécessité absolue de l'angiocardiographie, seule capable de fournir un diagnostic anatomique précis.

— urgence du geste thérapeutique; toutes les heures comptent : dès qu'on a fait la preuve d'une cardiopathie grave, il faut s'efforcer de savoir si elle est ou non opérable; si oui, l'exploration doit être envisagée sans retard et l'enfant confié au chirurgien.
gien.

— gravité du pronostic : 14 enfants seulement sont vivants (= 10 %). C'est dire l'importance fondamentale des soins pré et post-opératoires dans un secteur de « Soins Intensifs ».

Grâce aux progrès qui sont réalisés tous les jours dans la compréhension, le diagnostic et le traitement de ces malformations, le cadre des formes « au-dessus de toute tentative chirurgicale » se restreint. Pour notre part, malgré de nombreux échecs, nous restons confiant.

Mais nous restons fermement persuadé que notre tâche passionnante n'est pleinement réalisable qu'au sein d'une équipe médico-chirurgicale entraînée.

Vu et permis d'imprimer

Toulouse, le 9 Septembre 1971

Le Président du Conseil de l'Université Paul-Sabatier,

L. LARENG.

BIBLIOGRAPHIE

PHYSIOLOGIE

1. Burchell. — Dependant and obligatory intra cardiac shunts in congenital heart disease. *Circulation H.S.A.* 1970, 41, 2, 177 - 8.
2. Crance (J.-P.), Bouveret (P.). — La respiration aérienne du nouveau-né. Rappel de quelques notions de physiologie. *Annales de Pédiatrie,* 1970, 17, 3, 165-173.
3. Cross (K.-W.). — Aspects of applied physiology of neonatal circulation. *Brit. Heart. J.,* 1968, 30, 483-492.
4. Danilowicz, Rudolph (A.-M.), Julien (I.-T.), Hoffman. — Delayed closure of the ductus arteriosus in premature infants. *Pediatrics,* vol. 37, I, January 1966, 74-78.
5. Gersony (W.-M.) and Coll. — « P F C » syndrome (persistence of the fœtal circulation). *Circulation,* suppl. III, to vols 39 and 40 : III, oct. 1969.
6. Gessner (I.) and others. — Hemodynamic adaptation in the newborn infant. *Pediatrics.* 36, 752, 1965.
7. Huault (G.). — Rappels sur la physiologie respiratoire et circulatoire du nouveau-né. *Annales de l'anesthésiologie française,* 1965, VI, 2.
8. Martin (H.)., Lees. — Cyanosis of the newborn infant. *The Journal of Ped.* Sept. 1970, 77, 484-498.
9. Rudolph (A.-M.). — The changes in the circulation ofter birth : their importance in congenital heart disease (50 references). *Circulation 16,* Fev. 1970, 343-357.
10. Rudolph (A.-M.) and Coll. — Pulmonary vascular adjustements in the neonatal period. *Pediatrics,* July 1961, 27, 28-34.
11. Rudolph (A.-M.). — The effects of post natal circulatory adjustments in congenital heart disease. *Pediatrics,* 1965, 36, 763-772.

CLASSIFICATION

12. Abbott (M.). — Atlas of congenital cardiac diseases. *American Heart Association*, New York, 1936.
13. Bjork, Michaelsson, Wendel. — Diagnostic des cardiopathies congénitales graves du nourrisson. *Acta ped. Scand.*, Sept. 1969, 58, n° 5, 460-464.
14. Cayler (G.-G.),. — Neonatal cardiac distress. A practical approach to recognition, diagnosis and management. *Calif. Med.*, Mars 1968, 108, 188-200.
15. Coleman (E.-N.). — Rapport sur les nourrissons atteints de malformations cardiaques graves. *British Heart J.*, Juillet 1969, 31, 441-446.
16. Desbaillets. — The congenital cardiac malformation of the newborn. *Rev. Méd. Suisse Rom.*, Juillet 1968, 88, 494-500.
17. Fyler (D.-C.). — Diagnosis and treatment : the salvage of critically ill newborn infants with congenital heart disease. *Pediatrics*, Juillet 1968, 42, 192-202.
18. Hurwitz (R.-A.) and Coll. — Survival of infants with severe congenital heart disease. *The J. of Ped.*, 1970, 77, 3, 412-416.
19. Kachaner, Huault, Joly, Saint-Martin. — Les détresses vitales par cardiopathies congénitales dans les 10 premiers jours de la vie. Conduite du diagnostic et indications thérapeutiques à partir de 57 observations. *Arch. Franç. de Péd.*, Janvier 1970, 27, 383-415.
20. Keith (J.-D.), Rowe (R.-D.), Vlad (P.). — Heart disease in infancy and childhood; second edition. *The Mac Millan Company*, 1967.
21. Lambert (E.-C.), Canent (R.-V.), Hohn (A.-R.). — Congenital cardiac anomalies in the newborn. A review of conditions causing death or severe distress in the first month of life. *Pediatrics*, 1966, 37, 343-351.
22. Lambert (E.-C.), Canent (R.-V.), Hohn (A.-R.). — Diagnosis and management of congenital heart disease in the first week of life. *Ped. Clin. N. Ame.*, 1966, 14, 943-982.
23. Lees (M.-H.). — Heart failure in the newborn infant. *J. Pediat.* 1969, 75, 139.
24. Mehrizi (A.), Hirsh (M.-S.), Faussy. — Cardiopathies congénitales pendant la période néonatale. *J. of Ped.*, nov. 1964, 65, n° 5, 721-726.

25. Moller, Lynch, Edwards. — Défaillance cardiaque fœtale par malformations cardiaques congénitales. *J. of Pediatrics*, Mai 1966, 68, 699-703.

26. Neimann (N.), Pernot (C.), Prevot (J.). — Les aspects chirurgicaux des détresses néonatales. *XXII^e congrès de l'Association des pédiatres de langue française*. 1, 2, 3 septembre 1969.

27. Ober (W.-B.), Moore (T.-E.). — Congenital cardiac malformation in the neonatal period; an autopsy study. *New England J. Med.*, 1955, 253, 271-275.

28. Pernot (C.). — Diagnostic et traitement d'urgence des cardiopathies congénitales graves du nouveau-né. *J. Agrégés*, Mai 1970, n° 5, 329-337.

29. Real (F.) Ther Umsch. — Congenital heart defects in the newborn. Dec. 1968, 25, 645-648.

30. Rowe (R.-D.), Cleary (T.-E.). — Congenital cardiac malformation in the newborn period. Frequency in a children hospital. *Canad. Med. Ass. J.*, 1960, 83, 299-302.

31. Rowe (R.-D.), Mehrizi (A.). — The neonate with congenital heart disease. *Philadelphia, London W.B. Saunders*, 1968.

EXPLORATION

32. Boissen (E.) et Coll. — Percutaneous cardiac catheterization and angiocardiography in infants and children. *Amer. J. Cardiol.*, Octobre 1968, 22, 572-575.

33. Edwards, Carey, Neufeld, Lester. — Congenital heart disease. Correlation of pathologic anatomy and angiocardiographie. *W.-B. Saunders Company*, 1965.

34. Gerard (R.) et Coll. — Cathétérisme et angiocardiographie chez le nourrisson. *Marseille Méd.*, 1968, 105, 551-554.

35. Jourdan (S.). — Acid-base studies in cyanotic congenital heart disease in infancy. *Arch. Dis. Child.*, Août 1969, 44, 544-545.

36. Kjellberg (S.-R.) and Coll. — Heart volume variations in the newborn period. *Acta Radiol.*, 42, 173, 1954.

37. Kjellbert (S.-R.) and Coll. — Diagnosis of congenital heart disease. *The year book publishers Inc. Chicago*, 1959.

38. Krovetz and Coll. — Serious and fœtal complications of catheterization and angiocardiography in infants and children. *Amer. Heart Journ.*, Juillet 1968, 76, 39-47.

39. Vince (D.-J.). — Cardiac catheterisation in the first year of life :an assessment of life; an assessment of risk. *Canad. Med. Ass. Journ.*, 24 février 1968, 98, 386-391.

40. Brando (H.), Rowe (R.-D.). — Auscultation of the heart — Early neonatal period. *Amer. J. Dis. Chil.*, 1961, 104, 575-586.

41. Calazel (P.), Martinez (J.), Bardier (A.). — Le cathétérisme cardiaque et l'angiocardiographie chez le nourrisson. *Pédiatrie* 1965, 20, (6), 685-708 — *Pédiatrie*, janvier 1970.

42. Campbell (M.), Hills (Th.). — Angiocardiography in cyanotic congenital heart disease. *Brit. Heart J.*, 12, 65, 1950.

43. Emmanonilides and Hoy. — Transumbilical aortography and selective artériography in newborn infants. *Pediatrics*, 1967, 39, 337.

44. Fyler (D.-C.). — Le cathérisme cardiaque, la chirurgie cardiaque et le nouveau-né 1969. *Pediatrics*, juil. 1969, 44, n° 1, 4.

45. Gerard (R.), Lasry (F.), Seichter. — L'E.C.G. dans la première semaine de la vie. *Arch. Mal. Cœur*, 57, 176-198, avril 1964.

46. Gootman (N.-L.), Scarpelli (E.-M.), Rudolph (A.-M.). — Metabolic acidosis in children with severe cyanotic congenital heart disease. *Pediatrics*, 31, 251, 1963.

47. Gruskin et Coll. — Effects of angiocardiography on renal fonction and histology in infants and piglets. *J. of Ped.*, 1970, 76, n° 1, 44-48.

48. Hastreiter (A.-R.), Abella (J.-B.). — The electrocardiogram in the newborn period. *The journal of pediatrics*, janvier 1970 (nombreuses références). Vol. 78, 1, 146-156 (the normal infant) — Vol. 78, 2, 346-354 (the infant with disease).

49. Hirvonen, Peltonen, Ruokola. — Angiocardiography of the newborn with contrast injected into the umbilical vein. *Ann. Pediat., Fév.* 1961, 7, 124.

50. Joly (J.-B.) et Coll. — Intérêt de la mesure de la saturation oxyhémoglobinée sur micro-échantillon en cardiologie de l'enfant. *Arch. Fr. Péd.*, 1970, 27, 63-72.

51. Linde, Higashino, Berman, Sapin, Emmanonilides. — Umbilical vessel cardiac catheterization and angiocardiography. *Circulation,* 1966, 34, 984.
52. Robinson (D.-R.). — Analyse statistique de 657 angiographies chez l'enfant dont 357 chez le nourrisson. *Thèse Méd.,* Lyon, 1970.
53. Rowe (R.-D.). — Cardiac catheterization in the newborn infant. *Heart Bull.,* 1960, 9, 61-63.
54. Rudolph (A.-M.). — Complication of catheterization and angiocardiography occuring in infants and children. *Circulation,* 1968, 37, suppl. 3, 59-66.
55. Talner (N.-S.) and Coll. — Congestive heart failure in infancy. Abnormalities in blood gases and acid-base equilibrium. *Pediatrics,* 35 - 20, 1965.
56. Walsh (S.-L.). — The electrocardiogram during the first week of life. *Brit. Heart J.,* 25, 784 - 1263.
58. Ziegler (R.-F.). — Electrocardiographic studies in normal infants and children, Springfield. 11, 1951, *Charles C. Thomas, publisber.*

TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX

59. Bruins (C.). — Transposition of the great arteries. *Bull. Ass. Cardiologues Pediatres Européens,* 1966, 2, 5-9.
60. Elliot (L.P-.) et Coll. — Complete transposition of the great vessels : an electrocardiographic analysis. *Ciruclation,* 27 : 1118, 1963.
61. Gallaber (M.-E.), Fyler (D.-C.), Lindesmith (G.-G.). — Transposition with intact ventricular septum. Its diagnosis and management in the small infant. *Amer. J. Dis. Child.* III, 248, 1968.
62. Liebman (J.), Cullum (L.), Belloc (N.-B.). — Natural history of transposition of the great arteries; anatomy and birth and death characteristics. *Circulation,* 1969, 40, 237.
63. Lev (M.), Rimoldi (A.-S.-A.), Paiva (R.), Arcilla (R.-A.). — The quatitative anatomy of single complete transposition. *Amer. J. Cardiol.,* 1969, 23, 409.
64. Mustard (W.-T.) and Coll. — Transposition of the great arteries. *Progr. cardiovasc. Dis.,* 1968, II, 2, 133-155.

65. Noonan (J.-A.) and Coll. — Transposition of the great arteries. A correlation of clinical physiologic and autopsy date. *New Engl. J. Med.*, 263, 592, 1960.
66. Senning (A.). — Complete regain of transposition of the great vessels. *Proc. Ass. Europ. Paediat. Cardiol.*, 1966, 2, 15-22.
67. Shater (R.-M.), Kidd (L.). — Acid base balance in complete transposition of the great vessels. *British Heart J.*, 1967, 29, 207-211.
68. Shaher (R.-M.). — The haemodynamics of complete transposition of the great vessels. *Brit. Heart J.*, 26, 343, 1964.
69. Vanpraagh (R.) and Nanpraagh (S.). — Isolated ventricular inversion. A consideration of the morphogenesis, definition and diagnosis of non transposed and transposed great arteries. *Circulation*, 17, march 1966.
70. Veles (P.-H.), Ongley (P.-A.), Titus (J.-L.). — The spectrum of pulmonary vascular disease in transposition of the great arteries. *Circulation*, 1969, 40, 31.
71. Wagenwoort (C.-A.) and Coll. — The pulmonary vasculature in complete transposition of the great vessels juged from lung biopsies. *Circulation*, 1968, 38, 746-754.

VENTRICULE DROIT A DOUBLE SORTIE

72. Dayem (M.-K.-A.) and Coll. — Double-outlet right ventricule with pulmonary stenosis. *Brit. Heart J.*, 1967, 29, 64.
73. Mehrizi (A.). — The origin of both great vessels from the right ventricule. Without pulmonary stenosis (13 autopsied cases). *Bull. Johns Hopknis Hosp.*, 117, 91, 1965.
74. Mehrizi (A.). — Origin of both great vessels from the right ventricule. With pulmonary stenosis. Clinico-pathologic correlation in 18 autopsied cases. *Bull. Hopkins Hosp.*, 117, 75, 1965.
75. Mirowsky (A.), Mehrizi (A.), Tanssig (H.-B.). — The E.C.G. with both great vessels arising from the right ventricle combined with pulmonary stenosis. *Circulation*, 28, 1116, 1963.

76. Newfeld iH.-N.) and Coll. — Origin of both great vessels from the right ventricule. Without pulmonary stenosis. *Circulation,* 23, 399, 1961.
77. Neufeld (H.-N.) and Coll. — Origin of both great vessels from the right ventricule : with pulmonary stenosis. *Circulation,* 23, 603, 1961.
78. Sheh and Coll. — Double outlet right ventricle with pulmonary stenosis. *Indian Heart Journal,* April 1966, 187-192.

HYPOPLASIES AORTIQUES

79. Coutely, Jezeguel (Ch.) et Coll. — Les hypoplasies du cœur gauche et les hypoplasies de la voie aortique. *Arch. Franç. Péd.,* 1967, 24, 997-1014.
80. Eliot (R.-S.). — Mitral atresia; a study of 32 cases. *Amer. Heart J.,* 70, 6, 1965.
81. Fontaine (J.-C.), Vernant (P.), Baheux (G.), Laplane (R.). — Hypoplasie du cœur gauche .(A propos de 7 observations). *Presse Méd.,* 1966, 74, 25, 1301-1305.
82. Galley (A.), Sauldners (J.). — Hypoplasie du cœur gauche avec aplasie mitrale. *Acta Card.,* 1968, 23, 225.
83. Gerard (R.), Lebreuil (G.), Blanc (M.). — Les hypoplasies des cavités gauches du cœur. *Pédiatrie,* 1970, 25, 6, 623-634.
84. Julien-Marie et Coll. — Syndrome d'hypoplasie du cœur gauche (à propos de 8 observations). *Ann. Péd.,* 1970, 17, n° 11 722-733.
85. Lev (M.) and Coll. — Premature narrowing or closure of the foramen ovale. *Amer. Heart J.,* 1963, 65, 638.
86. Lev (M.). — Pathologic anatomy and interrelation-ship of hypoplasia of aortic tract compleses. *Lab. Invest.,* 1952, 1, 61-70.
87. Levine (A.-S.), Reeve (R.). — Premature closure of foramen ovale. *Amer. J. Dis. Child.,* 1963, 106, 310.
88. Lumb (G.), Dawkins (W.-H.). — Congenital atresia of mitral and aortic valves with vestigial left ventricule (3 cases). *Amer. Heart. J.,* 1960, 60, 378.
89. Noonan (J.-A.), Nadas (A.-S.). — The hypoplastic left syndrome. An analysis of 101 cases. *Péd. Clin. N. Amer.,* 1958, 5, 1029-1056.

90. Paul (M.-H.). — Hypoplastic left heart syndrome. *Amer. J. of Cardiol.*, 1968, 91, 153.
91. Sinha (S.-N.), Rusnak (S.-L.), Sommers (H.-C.), Paul (M.-H.). — Hypoplastic left ventricule syndrome : analysis of thirty autopsy cases in infants with surgical considerations. *Amer. J. Cardiol.*, 1968, 21, 166-173.
92. Strong (W.-B.), Liebman (J.), Perrin (E.). — Hypoplastic left ventricule syndrome. Electrocardiographic incidence of left ventricular hypertrophy. *Amer. J. Dis. Child.*, 120, Déc. 1970.
93. Watson (D.-G.), Rowe (R.-D.). — Aortic valve atresia. Report of 43 cases. *Jama*, 179, 14, 1962.
94. Watson (D.-G.) and Coll. — Mitral atresia with normal aortic valve. Report of 11 cases and review of the literature. *Pediatrics*, 25, 450, 1960.

COARCTATION AORTIQUE

95. Calodney (M.-M.), Carson (M.-S.). — Coarctation of the aorta in early infancy. *J. Ped.*, 37, 46, 1950.
96. Clagett (O.-T.), Kirklin (K.-W.), Edwards (J.-E.). — Anatomic variations and pathologic changes in coarctation of the aorta .A study of 124 cases. *Sug. Gyn. Obstet.*, 98, 103, 1954.
97. Cooley (J.-C.) and Coll. — Coarctation of the aorta associated with patent ductus arteriosus. *Circulation*, 13, 843, 1956.
98. Freundlich (E.), Engle (M.-A.), Goldberg (H.-P.). — Coarctation of the aorta in infancy. Analysis of 10 years experience with medical management. *Pediatrics*, 27, 427, 1961.
99. Glass (I.-H.), Mustard (W.-T.), Keith (J.-D.). — Coarctation of the aorta in infants. A review of twelve years experience. *Pediatrics*, 26, 109, 1960.
100. — Goldring (D.) and Coll. — Clinical and pathological observations in infants with coarctation of the aorta and persistent ductus arteriosus. *J. of Ped.*, 51, 18, 1957.
101. Hartmann (A.-F.). — Coarctation of the aorta in the infancy. Hemodynamic study. *J. of Ped.*, 1967, 1, 25.
102. Lang (H.-C.), Nadas (A.-S.). — Coarctation of the aorta with congestive heart failure in infancy. *Medical treatment Pediatrics*, 1956, 17, 1, 45.

103. Lester (R.-G.) and Coll. — Roetgenographic evaluation of coarctation of the aorta in infants. *SAMA,* 1963, 1022, 1957.
104. Newcombe (C.-P.), Ongley (P.-A.), Edwards (J.-E.), Wood (E.-H.). — Clinical, pathologic and hemodynamic considerations in coarctation of the aorte associated with ventricular septal defect. *Circulation,* 24, 1356, 1961.
105. Nouaille (J.) et Coll. — La coartation aortique du nourrisson (à propos de 80 observations). *Arch. Mal. Cœur et Vais.* 50, 35, 1966.
106. Nouaille (J.) et Coll. — Les coarctations aortiques avec persistance du canal artériel sous-strictural chez le nourrisson. *Act. Mal. Cœur,* 1967, 60, 694.
107. Rossier et Coll. — Coarctation aortique néonatale. *Revue de Pédiat.,* Janvier 1970.
108. Sinha (S.-N.) and Coll. — Coarctation of the aorta in infancy. *Circulation,* 1969, 40, 385.
109. Taylers and Coll. — Coarctation of the aorta in infants and children. A review of 33 operative cases including 179 infants. *Circulation,* sup. I, 1969,, 39 (1), 173.

ATRESIE ORIFICIELLE PULMONAIRE

110. Bret (J.). — La trilogie de Fallot extrême. *Arch. Mal. Cœur,* 1956, 49, 337.
111. Benton (J.-W.), Elliot (L.), Adams (P.). — Pulmonary atresia and stenosis with intact ventricular septum. *Amer. J. Dis. Child.,* 1962, 104, 161.
112. Cole (R.-B.), Muster (J.-A.), Lev (M.), Paul (H.-M.). — Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Amer. J. Cardiol.* 1968, 21, 23.
113. Davignon (A.-L.), Greenwood (W.-E.), Dushane (J.-W.), Edwards (J.-E.). — Congenital pulmonary atresia with intact septum. Clinicopathologic correlation of two anatomic types. *Amer. Heart J.,* 1961, 62, 591.
114. Davignon (A.-L.), Dushane (J.-W.), Kincaid (O.-W.), Swan (H.-J.-C.). — Pulmonary atresia with intact ventricular septum : report of two cases studied by selective angiocardiography and right heart catheterisation. *Amer. Heart J.,* 1961, 62, 690.

115. Elliot (L.-P.), Adams (P.), Edwards (J.-E.). — Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Brit. Heart J.*, 1963, 25, 489.
116. Kiefer (S.A.), Carey (L.-S.). — Radiological aspects of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Brit. Heart J.*, 1963, 25, 655.
117. Lemery (A.). — Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact. A propos de 7 observations. *Thèse,* Toulouse, 1970.
118. Lucet (P.-H.), Mercier (J.), Alison (P.), Kalmanson (D.). — A propos de quatre cas de sténose tricuspidienne avec atrésie ou sténose pulmonaire et hypoplasie du ventricule droit. *Arch. Mal. Cœur.* 1962, 10, 1146.
118. Nouaille (J.), Lucet (Ph.), Gautier (M.), Mercier (J.-N.), Thibert (M.), Salatko (Ch.). — Problèmes posés par la triade de Fallot du nourrisson : sténose serrée ou atrésie orificielle de l'artère pulmonaire. *Arch. Mal. Cœur,* 1967, 7, 966.
120. Shams (A.), Fowler (R.-A.), Trusler (G.-A.), Keith (S.-D.), Mustard (W.-T.). — Pulmonary atresia with intact ventricular septum : report of 50 cases. *Pediatrics,* 1971, 47, 2, 370.
121. Venables (A.-W.). — The patterns of pulmonary circulation in pulmonary atresia. *Brit. Heart J.*, 1964, 26, 760.

ATRESIES TRICUSPIDIENNES

122. Astley (R.) and Coll. — Congenital tricuspid atresia. *Brit. Heart J.*, 15, 287, 1953.
123. Donzelot et Coll. — L'axe électrique normal ou dévié à gauche dans les cardiopathies congénitales cyanogènes. Etude de 29 cas personnels. *Arch. Mal. Cœur,* 43, 557, 1950.
124. Edwards (J.-E.), Burchell (H.-B.). — Congenital tricuspid atrésia. A classification. *Med. Clin. N. Amer.*, 33, 1177, 1949.
125. Gamboa (R.), Gersony (W.-M.), Nadas (A.-S.). — The E.C.G. in tricuspid atresia and pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation,* 34, 24, 1966.
126. Gasul (B.-M.) and Coll. — Diagnosis of tricuspid atresia or stenosis in infants based upon a study of 10 cases. *Pediatrics* 6, 862, 1950.

127. Kroop (I.-G.), Guishman (A.). — The variability of the E.C.G. in congenital tricuspid atresia. *J. Pediat.*, 73, 231, 1950.
128. Macafee (C.-A.-J.), Patterson (G.-C.). — Tricuspid congenital atresia with transposition of the great vessels. *Brit. Heart J.*, 23, 308, 1961.
129. Neill (C.A.), Brink (A.-J.). — Left axis direction in tricuspid atresia and single ventricle. The E.C.G. in 36 autopsied cases. *Circulation*, 12, 612, 1955.
130. Sullivan (J.-J.), Mangiardi (J.-J.). — Tricuspid atresia with right axis direction : case report and review. *Amer. Heart J.*, 55, 450, 1958.

TETRALOGIE DE FALLOT

131. Baffes (T.-G.) and Coll. — Anatomic variations in tetralogy of Fallot. *Amer. Heart J.*, 46, 657, 1953.
132. Gauthier (M.). — La tétralogie de Fallot avant 6 mois. *La Médecine Infantile*, n° 3, mars 1970, 181-190.
133. Bjork (V.-O.) and Coll. — Fallot's anomaly with peripheral pulmonary artery malformations. *J. Thorac. Cardio. Surgery*, 45, 764, 1963.
134. Brock (R.C.) and Coll. — Necropsies in some congenital disease of the heart ,mainly Fallot's tetralogy .*Brit. Heart J.*, 15, 335, 1953.
135. Fallot (E.). — Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue. *Marseille Médical*, 1888, 25, 77.
136. Gleason (D.-C.) and Coll. — Angiocardiographic differentiation between Fallot's pulmonary atresia and type IV persistent truncus arteriosus. *Amer. J. Roetgen*, 100, 312, 1967.
137. Lev (M.) and Eckner (F.-A.O.). — The pathologic anatomy of tetralogy of Fallot and its variations. *Dis. Chest.*, 45, 251, 1964.
138. Miller (W.-W.), Nadas (A.-S.), Bernhard (W.-F.), Gross (R.-E.). — Congenital pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Amer. Journ. of Cardiology*, 1968, 21, 673.
139. Miller (R.-A.), Lev (M.) and Paul (M.-H.). — Congenital absence of the pulmonary valve. The clinical syndrome of tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation. *Circulation*, 26, 266, 1967.

140. Nadas (A.-S.) and Coll. — Tetralogy of Fallot with unilateral pulmonary atresia. *Criculation,* 8, 328, 1953.
141. Ongley (P.-A.) and Coll. — Continuous murmurs in tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Amer. J. of Cardiol.,* 1966, 18, 621.
142. Rees (S.), Somerville (J.). — Aortography in Fallot's tetralogy and variants. *British heart Journal,* 1969, 31, 146.
143. Somerville (J.). — Angiocardiography in pulmonary atresia. Proceedings o fthe association of european Paediatric cardiology, 5, 32.
144. Somerville (J.). — Management of pulmonary atresia. *British heart Journal,* 1970, 32, 641-651.
145. Waldhausen (J.-A.), Friedman (S.), Johnson (J.). — Absence of the pulmonary valve in patients with tetralogy of Fallot. Surgical management. *J. Thor. C.V. Surgery,* 1969, 57, 669.

MALADIE D'EBSTEIN

146. Hifona (F.-A.), Arthachinta (S.). — Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. A report of 16 cases and review of the litterature. *Progress. C.V. Dis.,* 7, 434, 1965.
147. Kedzi (P.), Wennemark (J.). — Clinical findings and hemodynamic alterations in Ebstein's malformation. *Amer. J. Cardiol.,* 2, 200, 1958.
148. Livesay (W.-R.). — Clinical and physiologic studies in Ebstein's malformation. *Amer. Heart J.,* 57, 501, 1959.
149. Macruz (R.) and Coll. — Ebstein's disease. Electrocardiographic and radiologic correlations. *Amer. J. Card.,* 21, 653, 1968.
150. Newfeld (E.-A.). — Ebstein's malformation of the tricuspid valve in the neonate. *Amer. J. Cardiol.,* 1967, 19, 727-731.
151. Pocock (W.-A.) and Coll. — Mild Ebstein's anomaly. *British Heart J.,* 31, 327, 1969.
152. Shiebler (G.-L.) and Coll. — Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Amer. J. Cardiol.,* 92, 6, 867, 873, 1968.
153. Schiebler (G.-L.) and Others. — Clinical study of 23 cases of Ebstein anomaly of the tricuspid valve. *Circulation,* 19, 165, 1959.

154. Vacca (J.-B.) and Coll. — Ebstein's anomaly. Complete review of 108 cases. *Amer. J. Cardiol.*, 2, 210, 1958.
155. Yamauchi (T.), Cayler (G.-G.). — Ebstein's anomaly in the neonate. *Amer. J. Dis. Child.*, 1964, 107, 165-172.

HYPOPLASIES DU VENTRICULE DROIT

156. Arcilla (R.-A.) and Gasul (B.-M.). — Congenital aplasia or marked hypoplasia of the myocardium of the right ventricle. Clinical angiographic and haemodynamic findings. *J. of Pediatrics*, 58, 381, 1961.
157. Neimann (N.), Pernot (C.), Rauber (G.). — Aplasie du myocarde du ventricule droit. *Arch. Mal. Cœur*, 58, 3, 421, 1965.
158. Uhl (H.-S.-M.). — A previously non described congenital malformation of the heart : almost total absence of the myocardium of the right ventricule. *Bul. J. Hopkins Hosp.*, 91, 197, 1957.

CANAL ARTERIEL MALIN

159. Adams (P.) and Coll. — Diagnosis and treatment of patent ductus arteriosus in infancy. *Pediatrics*, 12, 664, 1953.
160. Auld (P.). — Delayed closure of the ductus arteriosus. *J. Pediat.*, 1966, 69, 61.
161. Grumbach (R.), Kaplan (M.), Moulinet (M.), Drapeau (P.). — Canal artériel malin néonatal. *La Presse Médicale*, 1968, 76, 2383.
162. Joly (J.-B.), Kachaner (J.), Huault (G.), Gautier (V.), Saint-Martin (J.), Binet (J.-P.), Langlois (J.). — Une cause méconnue d'insuffisance cardiaque aiguë mortelle du nouveau-né. La persistance du canal artériel. *Arch. Franç. Péd.*, 1968, 95, 1105.
163. Mitchell (S.-C.). — The ductus arteriosus in the neonatal period. *J. Pediat.*, 51, 12, 1957.
164. Moss (A.), Emmanonilides (G.), Duffie (E.). — Closure of the ductus arteriosus in the newborn infant. *Pediatrics*, 1963, 32, 25.

165. Nouaille (J.) et Coll. — La persistance du canal artériel chez le nourrisson.
166. Pate (J.-W.), Ainger (L.-F.). — Aggressive approach to malignant persistent ductus arteriosus. *Surgery*, 1963, 53, 811.
167. Prec (K.-J.) and Coll. — Cardiac failure and patency of the ductus arteriosus in early infancy. *J. Pediat.*, 61, 843, 1962.
168. Rudolph (A.-M.) and Coll. — Patent ductus arteriosus : a clinical and hemodynamic study of 23 patients in the first year of life. *Pediatrics*, 22, Nov. 68, 892-904.
169. Ziegler (P.-F.). — The importance of patent ductus arteriosus in infants. *Amer. Heart J.*, 43, 553, 1952.

RETOUR VEINEUX PULMONAIRE ANORMAL TOTAL

170. Bonham-Carter (R.-E.), Capriles (M.) and Noe (Y.). — Total anomalous pulmonary venous drainage. A clinical and anatomical study of 75 children. *British heart J.*, 1969, 31,, 45-51.
171. Burroughs (J.-T.) and Edwards (J.-E.). — Total anomalous pulmonary venous connection (review). *Amer. Heart J.*, 1960, 59, 913.
172. Dupuis (C.) et Coll. — Retour veineux pulmonaire anormal infradiaphragmatique total. *Arch. Fr. Péd.*, 1969, 26, 107-113.
173. Elliot (L.-P.) and Edwards (J.-E.). — The problems of pulmonary venous obstruction in total anomalous pulmonary venous connection to the left innominate vein. *Circulation*, 25, 913, 1962.
174. Fournier (A.) et Coll. — Diagnostic clinique de R.V.P.A. total sous-diaphragmatique. *J. Sc. Méd. de Lille*, 1968, 86, 163.
175. Gott (V.). — Total anomalous pulmonary return. An analysis of 30 cases. *Circulation*, 1956, 13, 543.
176. Hastreiter (A.-R.) and Coll. — Total anomalous pulmonary venous connection with severe pulmonary venous obstruction. A clinical entity. *Circulation*, 25, 916, 1962.
117. Hennequet (A.). — Un diagnostic d'urgence chez le nouveau-né : le retour veineux pulmonaire anormal total sous-diaphragmatique. *Hôpital*, 1967, 55 (783 bis), 729-732.
178. Le Tan Vinh et Coll. — Le retour veineux pulmonaire anormal total sous-diaphragmatique. *Arch. Fr. Péd.*, 1966, 2, 159.

179. Le Tan Vinh, Tran Ven Duc, Ricardi, (J.) Thieffry (S.). — Retour veineux pulmonaire anormal total infradiaphragmatique familial. *Arch. Fr. Péd.*, 1968, 25, 1141-1149.
180. Lucas and Coll. — Total anomalous pulmonary venous connection to the portal venous system a cause of pulmonary venous obstruction. *Amer. J. Roetgen*, 1961, 86, 561.
181. Mustard (W.T.), Keon (W.-J.) and Trusle (G.-A.). — Transposition des veines pulmonaires. *Acquis. Nouv. Path. C.V.*, 1968, 11, 172.
182. Neill (C.-A.). — Development of the pulmonary veins. With reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. *Pediatrics*, 18, 880, 1956.
183. Rowe (R.-D.), Glass (I.), Keith (J.). — Total anomalous pulmonary drainage angiocardiography differentiation. *Circulation*, 1961, 93, 821.
184. Smith and Coll. — Total anomalous pulmonary venous return. Diagnostic criteria and a new classification. *Amer. J. Dis. Child.*, 1961, 101, 67.
185. Snellen (M.-A.), Van Ingen (H.-C.) and Hoefsmit (E.-C.-N.). — Patterns of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation*, 1968, 38, 45-63.

TRUNCUS ARTERIOSUS

186. Anderson and Coll. — Truncus Arteriosus : clinical study of fourteen cases. *Circulation*, 16, 856, 1957.
187. Armer and Coll. — Truncus arteriosus : review of seventeen cases. *Circulation*, 24, 878, 1961.
188. Collet (R.-W.) and Edwards (J.-E.). — Persitent truncus arteriosus : a classification according to anatomic types. *Surgical clinics of North America*, 1969, 29, 1245.
189. Deely (W.-S.) and Coll. — Truncus insufficiency : Common truncus arteriosus with regurgitant truncus valve. Report of four cases. *Amer. Heart J.*, 65, 542, 1963.
190. Mc Cue (C.-M.) and Coll. — Persistent truncus arteriosus. A clinical correlation with the pathologic anatomy. *Dis. Chest.* 46, 507, 1964.
191. Rowe (R.-D.) and Vlad (P.). — Persistent truncus arteriosus. *Amer. Heart J.*, 46, 296, 1953.

192. Tandon (R.) and Coll. — Persistent truncus arteriosus. A clinical, hemodynamic and autopsy study of nineteen cases. *Circulation,* 28, 1050, 1963.
193. Soulié et Coll. — Le truncus arteriosus. Etude de 10 observations. *Cœur et Név. Int.,* Avril 1971.
124. Van Praagh (R.) and Van Praagh (S.). — The anatomy of common aortico-pulmonary trunk and its embryological implications a study of 57 necropsy cases. *Amer. J. Cardiol.,* 16, 406, 1965.
195. Victoria (B.-E.) and Coll. — An electrovectorcardiographic study in 14 infants. Persistent truncus arteriosus. *Dis. Chest.* Août 1954, 100-104.

VENTRICULE UNIQUE

196. G. Anselni and Coll. — Diagnosis and classification of single ventricle. *The Amer. J. of Card.,* 1968, 21, 813.
127. Calazel (P.), Martinez (J.), Cassagneau (J.), Bounhoure (J.-P.), Duboucher (G.). — Diférents aspects cliniques, hémodynamiques et angiocardiographiques du ventricule unique. *Communication à la Société Française de Cardiologie;* séance du 23 mars 1965.
198. Calazel (P.), Duboucher (G.) et Martinez (J.). — Etude hémodynamique et angiocardiographique du ventricule unique chez le nourrisson. *Congrès de l'Association des Cardiologues Pédiatres Européens.* Rome, mai 1967.
199. Campbell (M.), Reynolds (G.) and Trounce (J.-R.). — Six cases of single ventricule with pulm onary stenosis. *Guy's Hosp. Rep.,* 102, 99, 1953.
200. Elliott (L.-P.), Anderson (R.-C.) and Edwards (J.-E.). — The common cardiac ventricule with transposition of the great vessels. *Brit. Heart J.,* 26, 289, 1964.
201. Guerin (F.), Picat (G.) et Vernant (P.). — Ventricule unique. Etude embryologique et anatomique. A propos de 7 observations. *Cœur,* 1970, I, 227.
201 bis Guerin (F.), Picat (G.) et Vernant (P.). — Etude clinique et angiocardiographique du ventricule unique. *Cœur,* Janvier 1971.

202. Lev (M.) and Coll. — Single (primitive) ventricule. *Circulation,* 1969, 39, 577.
203. Neill (C.-A.), Brink (A.-J.). — Left axis deviation in tricuspid atresia and single ventricle. The electrocardiogram in 36 autopsied cases. *Circulation,* 12, 612, 1955.
204. Pernot (C.), Worms (A.-M.), Stehlin (H.) et Hennion (E.). — Une cardiopathie congénitale non exceptionnelle. Le « cœur de batracien ». Ventricule unique. Transposition complète des gros vaisseaux. Sténose de la voie pulmonaire. A propos de trois observations. *Pédiatrie,* 20, 813, 1965.
205. Rahimtoola (S.-A.), Ongley (P.-A.) and Swan (H.-J.-C.). — The hemodynamics of common (or single) ventricule. *Circulation,* 34, 14, 1966.
206. Shaher (R.-M.). — The electrocardiogram in single ventricle. *Brit. Heart J.,* 25, 465, 1963.
207. Van Praagh (R.), Ongley (P.-A.), Swan (H.-J.-C.). — Anatomic types of single or common ventricule in man. Morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases. *Amer. J. Cardiol.,* 13, 367, 1964.
208. Van Praagh (R.), Van Praagh (S.), Vlad (P.) and Keith (J.-D.). — Diagnosis of the anatomic types of single or common ventricle. *Amer. J. Cardiol.,* 15, 345, 1965.

CARDIOPATHIES RARES

209. Claireaux (H.-E.), Newman (C.-G.-H.) — Arteriovenous anevrysm of the great of galen with heart failure in the neonatal period. *Arch. Dis. Child.,* 1960, 35, 605-612.
210. Gamba (D.). — Cas de myocardites virales chez des nouveaux-nés. *Rev. Méd. Suisse,* 1966, 86, 206-215.
211. Bardier (A.), Martinez (J.), Rochiccioli (P.), Cathala (B.). — Glycogénose généralisée avec aspect angiographique de cardiopathie obstructive. *Arch. Fr. Péd.,* n° 8, 873-889, 1969.
212. Glatt (B.) and Rowe (R.). — Cerebral arteriovenous fistule associated with congestive heart failure in the newborn. *Pediatrics,* 26, 596, 1960.
213. Hall (R.-J.), Nelson (W.-P.), Blake (H.-H.), Geizer (J.-P.). — Massive pulmonary arteriovenous fistule in the newborn. *Circulation,* 1965, 31, 762-767.

214. Monnet (P.) et Coll. — Glycogénose cardiomusculaire du nourrisson. *Pédiatrie*, 1, 1960.
215. Neimann (N.), Manciaux (M.), Pernot (C.). — Trajet aberrant de l'artère pulmonaire gauche et sténose bronchique. *Arch. Fr. Péd.*, 1964, 21, 397-412.
216. Neimann (N.), Pernot (C.), Gentin (G.), Duprez (A.). — Les péricardites purulentes néo-natales. A propos du premier cas guéri. *Arch. Fr. Péd.*, 1965, 22, 238-246.
217. Legnami (F.-A.), Corwin (R.-D.). — Intrapericardial teratoma. Report of a case. *Amer. Heart J.*, 1963, 65, 674-677.
218. Pernot (C.), Frisch (R.), Mathieu (P.), Olive (D.), Vidailhet (M.). — Les tératomes intrapéricardiques du nourrisson. A propos de deux observations avec succès chirurgical. *Arch. Mal. Cœur*, 1968, 61, 546-563.
219. Pollock (A.-Q.), Laslett (P.-R.). — Cerebral arteriovenous fistula producing cardiac failure in the newborn infant. *J. Pediat.*, 1958, 53, 731-736.
220. Robin et Coll. — Les coronaires anormales. *Malattie Cardiovasculari*, n° 2, 1964.
221. Rosenstein (B.-J.). — Glycogen storage disease of the heart in a newborn infant. *J. Pediat.*, 65, 126, 1964.
222. Wesselhoeft (H.) and Coll. — Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk, based on a review of 140 cases with seven further cases. *Circulation*, 38, 1968.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

223. Benzing (G.) and Coll. — Simultaneous hypoglycemia and acute congestive heart failure. *Circulation*, 40, 209, 1969.
224. Gatti (R.-A.). — Neonatal polycythemia with transient cyanosis and cardiorespiratory abnormalities. *J. Pediat.*, 1966, 69, 1063-1072.
225. Jaubert de Beaujeu (M.), Mikaeloff (Ph.), — Détresse respiratoire par double arc aortique complet chez un nouveau-né. *Pédiatrie*, 19, 591-595, 1964.
226. Mac Ried (M.) and Coll. — Cardiomegaly in association with neonatal hypoglycemia. *Acta Paed. Scand.*, 60, 295-298, 1970.

227. Levy (A.-M.) and Coll. — Congestive heart failure in the newborn infant in the absence of primary cardiac disease. *The Amer. J. of Card.*, 26 october 1970.

228. Roberton (R.-C.) and Coll. — Severe respiratory distress syndrome mimicking cyanotic heart disease in term babies. *Lancet*, 2, 1108, 1967.

TABLE DES MATIERES

PAGES

Introduction .. 17
Plan d'Etude .. 19
Physiopathologie .. 21
Etude statistique .. 33
Mode d'expression des cardiopathies graves du nouveau-né .. 35
L'exploration hémodynamique et angiocardiographique .. 49
Diagnostic différentiel .. 57
Etude analytique .. 67
Transposition des gros vaisseaux .. 69
Ventricule droit à double sortie .. 93
Hypoplasie du cœur gauche .. 103
Coarctation aortique .. 119
Canal artériel malin .. 141
Shunts gauche-droite .. 149
R.V.P.A.T. .. 167
Tronc commun .. 181
Ventricule unique .. 191
Atrésie pulmonaire à S.I.V.I. .. 205
Triades graves .. 221
Tétralogie de Fallot .. 227
Atrésie tricuspidienne .. 245
Cardiopathies exceptionnelles .. 259
Résumé des observations .. 265
L'approche diagnostique .. 269
Indications thérapeutiques .. 271
Conclusion .. 281
Bibliographie .. 283